FACULTÉ DE MÉDECINE DE PARIS

ANNEE 1966

THÈSE

N° 79

POUR LE

DOCTORAT EN MÉDECINE

DIPLOME D'ETAT

PAR

Jean BRIARD

né le 11 mai 1932 à PONT de l'ARCHE (Eure)

Ancien Externe des Hôpitaux de Paris

Interne des Hôpitaux de la Région de Paris

Présentée et soutenue publiquement le :

EMPHYSEME LOBAIRE GEANT
LYMPHANGIECTASIES PULMONAIRES CONGENITALES
A propos d'un cas chez un prématuré.

Président : M. JULIEN-MARIE, Professeur.

EDITIONS A.-G.E.M.P. — 8, RUE DANTE - PARIS-Ve

FACULTÉ DE MÉDECINE DE PARIS

ANNEE 1966 **THÈSE** N°

POUR LE

DOCTORAT EN MÉDECINE

DIPLOME D'ETAT

PAR

Jean BRIARD

né le 11 mai 1932 à PONT de l'ARCHE (Eure)

Ancien Externe des Hôpitaux de Paris

Interne des Hôpitaux de la Région de Paris

Présentée et soutenue publiquement le :

EMPHYSEME LOBAIRE GEANT
LYMPHANGIECTASIES PULMONAIRES CONGENITALES
A propos d'un cas chez un prématuré.

Président : M. JULIEN-MARIE, Professeur.

EDITIONS A.G.E.M.P. — 8, RUE DANTE - PARIS-Ve

UNIVERSITEITSBIBLIOTHEEK - LEIDEN

ANNEE 1966

PROFESSEURS HONORAIRES

MM. Alajouanine (T.), Aubin (A.), Bénard (H.), Binet (L.), Bullard (H.), Cadenat (F.), Cathala (J.), Chabrol (E.), Chailley-Bert (P.), Debré (R.), Fey (B.), Gaillard (H.), Gaudart D'Allaines (F. de), Gennes (L. de), Halphen (E.), Hazard (R.), Heuyer (G.), Laroche (G.), Lavier (G.), Lelong (M.), Lévy-Solal (E.), Lian (C.), Mathieu (P.), Monod (R.), Moreau (R.), Moulonguet (P.), Mouquin (M.), Olivier (E.), Pasteur Vallery-Radot, Petit-Dutaillis (D.), Piédelièvre (R.), Quénu (J.), Richet (C.), Senèque (J.), Strohl (A.), Tanon (L.), Verne (J.).

DOYEN ..... Georges BROUET

1er ASSESSEUR ..... Daniel BARGETON

2e ASSESSEUR ..... Jean GOSSET

I. - PROFESSEURS

1° CHAIRES DE SCIENCES FONDAMENTALES

a) Professeurs titulaires

	MM.
Anatomie	DELMAS (A.)
Anatomie pathologique	DELARUE (J.)
Anesthésiologie	BAUMANN (J.)
Biochimie médicale	JAYLE (M. F.)
Biologie appliquée à l'Education physique et aux sports	MALMEJAC (J.)
Biologie médicale	FAUVERT (R.)
Biophysique médicale	BUGNARD (L.)
- -	DOGNON (A.)
- -	DJOURNO (A.)
Cancérologie médicale et sociale	BERNARD (J.)
Chimie pathologique	SCHAPIRA (G.)
Embryologie	TUCHMANN (H.)
Gérontologie expérimentale	N...
Histoire de la médecine et de la chirurgie	JOANNON (P.)
Histologie	GIROUD (A.)
Hygiène et médecine préventive	BOYER (J.)
Médecine du Travail	DESOILLE (H.)
Médecine légale	DEROBERT (L.)
Microbiologie (Bactériologie et virologie)	FASQUELLE (R.)
Parasitologie	BRUMPT (L. C.)
Pathologie chirurgicale	LAURENCE (G.)
Pathologie exotique	N...
Pathologie expérimentale et comparée	MERKLEN (F. P.)
Pathologie médicale	LAROCHE (Cl.)
- -	BRICAIRE (H.)
Pathologie respiratoire	TURIAF (J.)
Pathologie et thérapeutique générales	DEPARIS (M.)
Pharmacologie	CHEYMOL (J.)
Physiologie	BARGETON (D.)
-	PARROT (J.)
Physiologie et pathologie obstétricales	LEPAGE (F.)
Radiologie médicale	DESGREZ (H.)
Technique chirurgicale et Chirurgie expérimentale	CAUCHOIX (J.)
Thérapeutique	CONTE (M.)
Thérapeutique appliquée	LAMOTTE (M.)

b) Professeurs à titre personnel

Anatomie anthropologique	OLIVIER (G.)
Biochimie medicale	DESGREZ (P.)
	POLONOVSKI (J.)
Biologie médicale	BOURLIERE (F.)
Pharmacologie	LEVY (Melle J.)
Physiologie	DEJOURS (P.)
	KELLERSHOHN (L.)
Physique médicale	GOUGEROT (L.)
Radiologie médicale	FISCHGOLD (H.)

2° CHAIRES DE SCIENCES CLINIQUES

a) Professeurs titulaires :

		MM.
Clinique carcinologique chirurgicale (Necker)		REDON (H.)
Clinique cardiologique (Broussais)		SOULIER (P.)
Cliniques chirurgicales	Beaujon	LORTAT-JACOB (J. L.)
	Cochin	LEGER (L.)
	Hôtel-Dieu	PATEL (J.)
	Pitié	CORDIER (G.)
	Saint-Antoine	GOSSET (J.)
	Salpêtrière	SICARD (A.)
	Tenon	OLIVIER (Cl.)
Clinique de chirurgie infantile et orthopédique (Enfants-Malades)		FEVRE (M.)
Clinique chirurgicale orthopédique et traumatologique (Cochin)		MERLE d'AUBIGNE (R.)
Clinique de chirurgie cardio-vasculaire (Broussais)		DUBOST (Ch.)
Clinique de chirurgie pleuro-pulmonaire (Laennec)		MATHEY (J.)
Clinique endocrinologique (Pitié)		DECOURT (J.)
Clinique de génétique médicale (Enfants-Malades)		LAMY (M.)
Clinique gynécologique (Broca)		HUGUIER (J.)
Clinique des maladies cutanées et syphilitiques (Saint-Louis)		DEGOS (R.)
Clinique des maladies des Enfants (Enfants-Malades)		TURPIN (R.)
Clinique des maladies infectieuses (Claude Bernard)		MOLLARET (P.)
Clinique des maladies mentales et de l'encéphale (Sainte-Anne)		DELAY (J.)
Clinique des maladies métaboliques (Necker)		HAMBURGER (J.)
Clinique des maladies du sang (Broussais)		MARCHAL (G.)
Clinique des maladies du système nerveux (Salpêtrière)		CASTAIGNE (P.)
Cliniques médicales	Broussais	MILLIEZ (P.)
	Broussais	LENEGRE (J.)
	Cochin	BROUET (G.)
	Hôtel Dieu	BARIETY (M.)
	Lariboisière	SEZE (S. de)
	Pitié	DREYFUS (G.)
	Saint Antoine	KOURILSKY (R.)
	Saint-Antoine	BOUDIN (G.)
Clinique d'hydrologie et de climatologie (Bichat)		DEBRAY (Ch.)
Clinique médicale infantile de pédiatrie sociale (Enfants-Malades)		MARIE (J.)
Clinique médicale propédeutique (Broussais)		JUSTIN-BESANCON (L.)
Clinique médico-sociale du diabète sucré et des maladies de la nutrition (Hôtel-Dieu)		DEROT (M.)
Clinique de neuro-chirurgie (Pitié)		DAVID (M.)
Clinique neurologique (Salpêtrière)		GARCIN (R.)
Cliniques obstétricales	Baudelocque	LACOMME (M.)
	Foch (Suresnes)	MERGER (R.)
Clinique obstétricale et gynécologique (Port-Royal)		VARANGOT (J.)
Clinique ophtalmologique (Hôtel-Dieu)		RENARD (G.)
- -	(Cochin)	OFFRET (G.)
Clinique oto-rhino-laryngologique (Lariboisière)		AUBRY (M.)
Clinique de pédiatrie et de puériculture (Saint-Vincent-de-Paul)		N...
Clinique de pneumo-phtisiologie (Laennec)		BERNARD (E.)
Clinique de neuro-psychiatrie infantile (Salpêtrière)		MICHAUX (L.)
Clinique de rhumatologie médicale et sociale (Cochin)		COSTE (F.)
Clinique stomatologique (Salpêtrière)		DECHAUME (M.)
Clinique thérapeutique chirurgicale (Vaugirard)		ROUX (M.)
Clinique thérapeutique médicale (Saint-Antoine)		LEMAIRE (A.)
Clinique toxicologique		GAULTIER (M.)
Clinique urologique (Cochin)		ABOULKER (P.)
Clinique chirurgicale orthopédique et traumatologique		PADOVANI (P.)
Séméiologie médicale		DOMART (A.)
Séméiologie et clinique chirurgicales		POILLEUX (F.)
Séméiologie traumatique et orthopédique		JUDET (R.)
Clinique urologique (Necker)		COUVELAIRE (R.)
Hygiène et clinique de la première enfance (Trousseau)		N...

b) Professeurs à titre personnel

	MM.
Hydrologie et climatologie	GIBERTON (A.)
Maladies infectieuses	BASTON (R.)
	AZERAD (E.)
	BOUR (H.)
	LAMBLING (A.)
	LHERMITTE (F.)
Médecine	PEQUIGNOT (H.)
	PERRAULT (M.)
	SIGUIER (F.)
	WORMS (R.)
Oto-Rhino-Laryngologie	MADURO (R.)
Pneumo-Phtisiologie	KREIS (B.)
Rhumatologie	DELBARRE (F.)
	BARCAT (J.)
	BINET (J. P.)
	BLONDEAU (Ph.)
	CERBONNET (G.)
	CHATELIN (C. L.)
	DAUTRY (P.)
	DEMIRLEAU
	DUBOST (Cl.)
	FAUREL (J.)
	FLABEAU (F.)
	GALEY (J. J.)
	GARBAY (M.)
	GARNIER (H.)
Pathologie chirurgicale	GAUDART-d'ALLAINES (Cl. de)
	GERMAIN (A.)
	LATASTE (J.)
	LOYGUE (J.)
	MAILLARD (J. N.)
	MERCADIER (M.)
	NATALI (J.)
	PELLERIN (D.)
	PERROTIN (J.)
	PREMONT (M.)
	ROBERT (H.)
	THOMERET (G.)
	VAYSSE (J.)
Pathologie exotique	SCHNEIDER (J.)
	BERTAUX (P.)
	COTTENOT (Fr.)
	LOEPER (J.) Pr. s. ch.
Pathologie expérimentale	MAURICE (J.)
	MIKOL (Cl.)
	PAUPE (J. R.)
	ACAR (J.)
	AUQUIER (L.)
	AUSSANAIRE (M.)
	BEAUMONT (J. L.)
	BERNIER (J. J.)
	BOUVIER (J.)
	BOUVRAIN (Y.)
	BRISSAUD (H.)
	BROCARD (H.)
	BUGE (A.)
	CANIVET (J.)
Pathologie médicale	CARLOTTI (J.)
	CATINAT (J.)
	CHRETIEN (J.)
	CLOAREC (M.)
	COBLENTZ (B.)
	CONTAMIN (F.)
	COURY (C.)
	DEBRAY (J.)
	ETIENNE (J. P.)
	FREZAL (J.)
	FRITEL (D.)
	FUNCK-BRENTANO (J. L.)
	GRIVAUX (M.)
	HAZARD (J.)
	HENNEQUET (A.)
	HIMBERT (J.)
	HOUSSET (E.)
	LAGRUE (G.)
	LESOBRE (R.)
	LEVEQUE (B.)
Pathologie médicale (suite)	MACREZ (C.)
	MOREAU (L.)
	NENNA (A.)
	NICK (J.)
	POULET (J.)
	ROYER (P.)
	TCHERDAKOFF (Ph.)
	THIBAULT (Ph.)
	TOURNEUR (R.)
	VILLIAUMEY (J.)
	WOLFROMM (R.)
	ALAGILLE (D.)
	ALISON (J.)
	CANLORBE (P.)
	GORIN (R.)
	LAFOURCADE (J.)
	LEPERCQ (G.)
	LESTRADET (H.)
Pédiatrie - Puériculture	MALLET (R.)
	MANDE (R.)
	MINKOWSKY (A.)
	MOZZICONACCI (P.)
	POLONOVSKI (C.)
	REY (J.)
	RIBIERE (M.)
	ROSSIER (A.)
	VIALATTE (J.)
Pharmacologie	BOISSIER (J.)
	LECHAT (P.)
	BARRES (G.)
	DURAND (J.)
	GIRARD (Fr.) m. conf.
Physiologie	HUGELIN (A.)
	LAURENT (D.)
	SCHERRER (J.) pr. s. ch.
	VASSEUR (B.)
	CHANTEUR (J.)
	COURSAGET (J.)
	GREMY (F.) m. conf.
Physique médicale	MILHAUD (G.)
	PAGES (J. Cl.)
	PELLERIN (P.)
	ROUCAYROL (J. C.) pr. s. ch.
	TUBIANA (M.) m. conf.
	DECROIX (G.)
	ISRAEL (L.)
Pneumo phtisiologie	MEYER (A.)
	RENAULT (P.)
	SORS (Ch.)
	DENICKER (P.)
Psychiatrie infantile	DUCHE (D.)
	FLAVIGNY (H.)
	DUBOST (J.)
Radiologie médicale	LEFEBVRE (J.)
	MICHEL (J. R.)
Rhumatologie	MASSIAS (P.)

	MM.
Stomatologie	CAUHEPE (J.) CERNEA (P.) CHAPUT (Mme A.) m. c. agr. CREPY (Cl.) FLEURY (R.) GRELLET (M.)
Thérapeutique	CHASSAGNE (P.) FOUET (P.) LABET (R.) MARCHE (J.)
Urologie	AUVERT (J.) MOULONGUET (A.) QUENU

II. - PROFESSEURS SANS CHAIRE, PROFESSEURS AGREGES ET MAITRES DE CONFERENCES - AGREGES

Anatomie	CABROL COUINAUD GILLOT (C.) HUREAU (J.) GAUTHIER-VILLARS (Melle P.) pr. s. ch.
Anatomie pathologique	ABELANET (R.) CHOMETTE (G.) GOUYGOU (Ch.) pr. s. ch. NEZELOFF (CH.) ORCEL (L.) PAILLAS (J.)
Anesthésiologie	N. du BOUCHET (Mme) KERN (E.) VOURC'H (G.)
Bactériologie	BARBIER (P.) pr. s. ch. CHRISTOL (D.) DAGUET (G.) LE MINOR (L.) TOURNIER (P.)
Biochimie médicale	BAULIEU Et. m. conf. BOURILLON (R.) CARTIER (P.) pr. s. ch. CORNILLOT (P.) DREYFUS (J. Cl.) GONNARD (P.) JEROME (H.) KRUH (J.) LEGRAND (J. Cl.) NORDMANN (J.)
Biologie appliquée à l'Education Physique et aux Sports	PLAS (F.)
Biologie médicale	BENHAMOU (J. P.) BOIVIN (P.) HARTMANN (L.) pr. s. ch.
Carcinologie	BOIRON (M.) DENOIX (P.) MATHE (G.)
Cardiologie	SELIGMANN (M.) HATT (P. -Y.) CIVATTE (J.)
Dermato-Syphiligraphie	DUPERRAT (B.) HEWITT (J.) TOURAINE (R.)
Electro-Radiologie	HEITZ (F.) m. conf.
Embryologie	LEDOUX-LEBARD (G.) ROUX (CH.)
Hématologie	BESSIS (M.) BILSKI-PASQUIER (G.) DAUSSET (J.) DUHAMEL (G.)
Histologie	COUJARD (R.) pr. s. ch. DA LAGE MAROIS (M.) RACADOT (J.) SCHRAMM (B.)
Hydrologie	BESANÇON (F.) CORNET (A.)
Hygiène	BLANCHER (G.) CORRE-HURST (MmeL.) ROUSSEL (A.) SAPIN-JALOUSTRE (H.)
Maladies infectieuses	DUPONT (V.) LISSAC (J.) RAPIN (M.)
Maladies métaboliques	ANTOINE (B.) CROSNIER (J.) RICHET (G.) SEBAOUN (J.)
Médecine légale	BOURGUIGNON (A.) FOURNIER (E.) GUENIOT (M.)
Médecine du travail	HADENGUE (A.) ALBAHARY (C.)
Neuro-Chirurgie	PERTUISET (B.) CAMBIER (J.) CATHALA (H.) ESCOUROLLE (R.)
Neuro-Psychiatrie	GAUTIER (J. -Cl.) LAPRESLE (J.) LEREBOULLET (J.) PICHOT (P.) TARDIEU (G.) GRANJON (A.) HERVET (E.) LE LORIER (G.)
Obstétrique	LEVY (J.) LEWIN (D.) MUSSET (R.) ROBEY (M.) SENEZE (J.) SUREAU (C.)
Ophtalmologie	TCHOBROUTSKY (Mme C.) THOYER-ROZAT (J.) AUVERT (Mme B.) BREGEAT (P.) DUBOIS (A.) FONTAINE (Mme M.) SARAUX (H.)
Orthopédie	DUPARC (J.) MAURER (P.) MEARY (R.) POSTEL (M.) RAMADIER (J.)
Oto-Rhino-Laryngologie	DEBAIN (J.) PIALOUX (P.) SERGENT (H.) GOLVAN (Y.)
Parasitologie	HO THI SANG (Melle) LAPIERRE (J.)

III. - PROFESSEURS SANS CHAIRE ET AGREGES

CHARGES DE COURS DE CLINIQUE ANNEXE

à titre permanent

	MM.
Anatomie	DEBEYRE (J.)
Clinique chirurgicale	VERNE (J. M.)
Clinique médicale	RAMBERT (P.) THIEFFRY (S.) GRASSET (J.)
Clinique obstétricale	MAYER (M.) MORIN (P.)
Clinique ophtalmologique	DESVIGNES (P.)
Clinique pédiatrique et puériculture	LAPLANE (R.)
Clinique psychiatrique	BARUK (H.)
Clinique urologique	KUSS (R.)

IV. - PROFESSEURS DETACHES

DANS LES UNIVERSITES ETRANGERES

Bactériologie	HAUDUROY (P.) Pr. s. ch.
Pathologie chirurgicale	RUDLER (J.) Pr. s. ch.

V. - CHARGES DE COURS D'HYGIENE SCOLAIRE ET UNIVERSITAIRE ..... BOLTANSKI (E.)
LAUNAY (C.)

Secrétaire général de la Faculté	M. LENA (J.)
Conseiller administratif	Melle CHAINTREUIL (G.)
Conservateur en Chef de la Bibliothèque Conservateur du Musée d'Histoire de la Médecine	M. le Docteur HAHN (A.)
Conservateurs	Melles DUMAITRE (P.), LE NOIR (G.), QUIEVREUX (E.)
Bibliothécaires	Mmes CONTET (J.), FORGET (F.) Melle LAURENT (H.), Dr SCHILLER (J.)

Par délibération en date du 9 décembre 1798, l'Ecole a arrêté que les opinions émises dans les dissertations qui lui seront présentées, doivent être considérées comme propres à leurs auteurs et qu'elle n'entend leur donner aucune approbation ni improbation.

Digitized by the Internet Archive
in 2026

https://archive.org/details/IA41544324_0006

A la mémoire de mon Père,

A ma Mère en témoignage d'affection filiale

A mes Soeurs et tous mes Parents

A mes Amis.

A Monsieur le Professeur JULIEN-MARIE

Professeur de Clinique Médicale Infantile et Pédiatrie Sociale

Médecin de l'Hôpital des Enfants Malades

Officier de la Légion d'Honneur.

Qui nous a fait le grand honneur d'accepter la présidence de cette thèse.

En témoignage de notre profond respect et de notre gratitude.

A notre Maître le Docteur Georges SEE

Ancien Assistant des Hôpitaux de Paris

Médecin-Chef de service de Pédiatrie au Centre Hospitalier de Saint-Denis.

En hommage et remerciement pour l'attention bienveillante dont il fit preuve à l'égard de son Interne, et d'abord en lui suggérant cette thèse.

A Monsieur le Docteur J. ROUJEAU

Chef de Travaux à la Faculté de Médecine de Paris

Assistant des Hôpitaux de Paris

Chef de service du Laboratoire d'Anatomie Pathologique au Centre Hospitalier de Saint-Denis

Qui nous a donné les éléments d'Anatomie Pathologique de notre étude.

A mes Maîtres dans les Hôpitaux :

Externat des Hôpitaux de Paris :

au Professeur M. FEVRE

au Professeur Agrégé AMELINE

au Doyen L. BINET de l'Institut

au Professeur R. MOREAU

au Professeur Agrégé A. MEYER

au Professeur J. CATHALA

au Professeur J. VARANGOT

au Professeur Agrégé J. CATINAT

Internat des Hôpitaux de la Région de Paris :

au Docteur J. S. BOURDIN

au Docteur R. PERROT

au Docteur J. VESLOT

au Docteur H. DIRIART

INTRODUCTION ET DEFINITIONS

Le travail que nous présentons se propose de rapprocher l'un de l'autre deux syndromes rares observés en pathologie infantile, à l'occasion d'un cas suivi dans le service de Pédiatrie du Centre hospitalier de Saint Denis, et qui présentait cette association, à savoir :

Un emphysème lobaire géant malformatif et des lymphangiectasies pulmonaires congénitales.

L'emphysème Lobaire Géant (E.L.G.) est une variété d'emphysème pulmonaire localisé se rencontrant chez l'enfant (et pouvant persister très rarement jusqu'à l'âge adulte) et atteignant le plus souvent un lobe en entier, mais où la souffrance réalisée est telle que la zone malade du poumon atteint a une sorte de gigantisme dans sa dilatation excessive au détriment des zones pulmonaires demeurées saines.

D'où il résulte très vite une grosse gêne au bon fonctionnement respiratoire.

Déjà cette définition est très anatomique dans ses termes, bien que la caractérisation radiologique du syndrome soit très franche, mais en ce qui concerne les lymphangiectasies pulmonaires congénitales (L.P.C.) la définition ne peut se faire qu'en termes anatomiques, du fait de l'imprécision des données cliniques et radiologiques du syndrome.

Il s'agit anatomiquement d'une dilatation kystique des vaisseaux lymphatiques pulmonaires circulant dans les cloisons inter-alvéolaires et entre les alvéoles, et intéressant la totalité des deux poumons. La dispersion absolue des très petits kystes que réalise la dilatation des vaisseaux lymphatiques explique le retentissement grave sur la fonction d'hématose et la gêne respiratoire qui en résulte.

Nous envisagerons donc tour à tour ces deux syndromes à la lumière des travaux déjà publiés à leur sujet, et dans un troisième temps nous exposerons le cas de notre observation avec les déductions que l'on peut en faire pour atteindre à une meilleure compréhension des deux anomalies congénitales étudiées.

Si l'E.L.G. est maintenant une entité bien connue des Pédiatres et ayant déjà fait l'objet de plusieurs thèses de Médecine notamment à PARIS, il n'en va pas de même pour les L.P.C. et notre cas nous a incité à faire une revue de tous les cas de L.P.C. publiés jusqu'en 1965, et à partir de là il nous a été possible de donner une étude synthétique du syndrome et de dresser un tableau récapitulatif des 28 cas publiés avant notre observation.

oOo

L'EMPHYSEME - LOBAIRE - GEANT

L'emphysème malformatif lobaire géant du nourrisson est une entité anatomo-clinique de connaissance récente mais bien caractérisée.

C'est une modalité particulière de la maladie emphysémateuse où un lobe pulmonaire est le siège de la distention permanente et anormale des alvéoles qui définit l'emphysème. Les termes de cette définition étant empruntés à Laennec.

L'E.L.C. du nourrisson se voit souvent attribué deux autres qualificatifs : congénital ou malformatif. Les auteurs américains utiliseraient de préférence le terme congénital. Toutefois il est difficile de dire si la lésion d'emphysème d'un lobe est bien présente ou non à la naissance, avant que le poumon n'ait respiré. Par contre, une malformation, quelle soit alvéolaire ou bronchique, semble bien pour de nombreux cas être à l'origine de l'emphysème. Il semble donc plus juste de parler d'E.L.C. malformatif du nourrisson. C'est d'ailleurs au sujet de cette malformation d'origine que l'observation que nous rapportons présente un certain intérêt.

Il ne sera pas question ici des lésions d'emphysème obstructif acquis lésions qui se voient chez l'enfant à la suite d'une altération bronchique qui peut être inflammatoire, compressive ou constituée par un corps étranger.

Chez le très jeune enfant, l'atteinte emphysémateuse du poumon revêt 2 caractères importants :

- la limitation topographique, généralement à un même lobe, de la dilatation alvéolaire,

- la fréquence de l'aspect de distention simple des alvéoles, en opposition avec la rareté de l'aspect cavitaire ou bulbeux.

Dans le 1er cas, toutes les alvéoles d'un lobe sont soufflées et dilatées. L'aspect typique du lobe en balle mousse est réalisé, on parle d'emphysème malformatif lobaire géant.

Dans le 2ème cas, certaines parois alvéolaires se rompent sous l'effet d'une distention excessive ou d'une fragilité spéciale réalisant des cavités kystiques de grand volume dont la paroi est et reste de structure alvéolaire. On parle d'emphysème malformatif bulleux géant. Ici l'aspect réalisé anatomiquement est dit en beignet soufflé.

Des formes de passage existent entre ces deux cas :

oOo

HISTORIQUE

L'E.L.G. du nourrisson est décrit depuis une date assez récente, 1922 avec la publication de la première observation de la maladie par PEELES et PHILIPS (126).

Les publications suivantes entre 1922 et 1944 font état d'un syndrome malformatif du nourrisson d'évolution rapidement fatale, en dépit d'un traitement purement médical, ce sont : les observations de MIXTER et CLIDFORD 1929 (115), R.L. NELSON 1932 (122), ROYES 1938 (141), OVERSTREET 1939 (125), FERGUSSON et NEUHAUSER 1944 (2 cas) (57).

La première lobectomie effectuée chez l'enfant en 1943 par BAILEY est bien la première tentative chirurgicale, mais la lésion ainsi opérée n'était pas un emphysème mais des kystes ballons siégeant dans les deux lobes droits supérieur et moyen.

Les premières exérèses pour E.L.G. pratiquées avec succès ont été rapportées en 1945 par GROSS et LEWIS (74), et en 1949 par LEAHY et BUTCH (96).

Parmi les publications anglo-saxonnes intéressant l'E.L.G. il faut citer ensuite : ROBERSON et JAMES 1951 (5 observations)(139)

FISCHER, POTTS et HOLLINGER 1952 (5 obs.)(60)

SCHAW 1952 (2 obs.) (145)

SLOAN 1953 (4 obs.)(148)

CAFFEY 1953 (3 obs.)(25)

NELSON-ROYES 1954 (6 obs.) (123)
KORNGLAD 1954 (90)
DEBORD et SIBILESKY 1954 (41)
WANEPPS et DAVIES 1955 (154)

La première observation française est celle de GIRAUD 1950 (72), il s'agissait d'un cas intéressant le lobe supérieur gauche et qui a pu être traité chirurgicalement avec succès par METRAS.

En 1951, le Professeur JULIEN MARIE (104) publie un cas d'E.L.G. localisé au lobe supérieur gauche.

Il faut citer également les observations de :

JEUNE - DAUMET - LE MELLETIER en 1951 (84)
RASE MOND et BRETON en 1952 (136)
FONTAN et VERGER 1954 (63)

En 1954, le Professeur R. DEBRE et SEMELAIGNE inspirent la thèse de GUIVARCH (75) qui fait la première synthèse de la question à PARIS avec une étude des 33 cas publiés à cette date.

En 1956, le Professeur J. MARIE et G. SEE (105) consacrent une étude aux kystoïdes pulmonaires congénitaux du nourrisson avec 2 observations d'E.L.G. et une observation d'E.L. Bulleux.

En 1956, BAILLY (9) soutient sa thèse à Lyon sur "les formations aériennes du poumon chez l'enfant".

é En 1958, paraît dans les annales de Pédiatrie l'article de Messieurs JOSEPH et NEZELOFF (87), s'intéressant plus particulièrement au rôle de l'anomalie bronchique dans la genèse de l'E.L.G., tandis que le Professeur MATEHY et J.P. BINET et SANTY font la mise au point du traitement chirurgical de la maladie.

L'E.L.G. a été l'objet de plusieurs thèses de médecine depuis celles de GUIVARCH et BAILLY. Citons les travaux de :

VAN LECKWYCK Fr. Thèse Paris 1957 (155)

RABAUD P. thèse Paris 1957 (134)

VAILLANT J.P., thèse Paris 1961 (153)

BROUDO Lysiane, thèse Paris 1962 (21)

En ce qui concerne les publications récentes, il faut citer, à l'étranger :

FLOYD et AS. REPICI, Pediatrics Janvier 1963 (62)

F. MOYSON et A. DE MUL - Acta Pediatrica Belgica 1962 (120

L.L. LEAPE et L.A. LONGINO, Pediatrics aout 1964 (101)

En France, les publications de :

J.P. BINET en 1962 - 1963

A. FONTAN et P. VERGER en 1962, dans Pediatrie de Lyon (64)

P. VERGER et A. PETRIA en 1965 dans le numéro de janvier des Archives française de pédiatrie (157).

oOo

ANATOMIE PATHOLOGIQUE

A l'ouverture du thorax, et à l'heure actuelle c'est plus le chirurgien que l'anatomiste qui en a l'expérience, l'aspect du lobe atteint est très caractéristique, il est très à l'étroit dans la cage thoracique et d'emblée fait hernie hors de l'incision. Il est de grand volume, luisant, rose pâle, immobile dans le thorax. Les mouvements imprimés au ballon de l'anesthésiste ne sont pas transmis au lobe malade, aucune insufflation, aucune exsufflation n'y sont notées. Sa dilatation comprime les autres lobes qui se trouvent réduits à l'état de languettes applaties, mais ces lobes sont sains, comme le prouve leur réexpension très facile une fois faite la lobectomie. La consistance du lobe emphysémateux est spongieuse avec crépitation à la palpation qui l'affaisse difficilement. Classiquement, plongé dans l'eau il flotte avec moins d'un dixième de son volume immergé.

Au point de vue topographique c'est le plus souvent le lobe supérieur qui est atteint et plus volontiers le côté gauche. (Notre cas répond à ces normes. Ensuite se rencontre l'atteinte du lobe moyen et en dernier lieu celle du lobe inférieur.

E. BAILLY remarque que sur les 56 observations, où le côté atteint est mentionné, 22 fois il s'agit du L.S.G. et 11 fois du L.S.D.

VAILLANT compte 68 atteintes des lobes supérieurs pour 107 cas étudiés.

L'ouverture de la pièce montre l'aspect aréolaire spongieux du lobe qui répond à une dilatation homogène et uniforme de la totalité des alvéoles. Les comparaisons ont été faites avec une balle mousse (DROUET) ou un chapeau de cepe (J. MARIE et SERINGE) ou encore une éponge, un spongel. On comprend l'inutilité d'une ponction dans un but curatif, chacun sait bien, en effet depuis l'enfance qu'une balle mousse a l'avantage d'être "increvable".

L'examen microscopique montre un tissu pulmonaire caractérisé par une distention monomorphe et très homogène des alvéoles. Leurs parois sont étirées et applaties, mais ne présentent en elles-mêmes aucun caractère pathologique. Leur vascularisation se raréfie, les capillaires sont étirés, mais présents et de structure normale.

On ne voit pas habituellement de signe inflammatoire et les ruptures de parois alvéolaires sont rares dans cette forme, d'ailleurs les fibres conjonctives et les fibres élastiques de la paroi de l'alvéole sont normales.

Si de telles ruptures de parois alvéolaires distendues se produisent, en grand nombre, il peut se créer de petites cavités bulleuses visibles à l'oeil nu, et se localisant électivement dans les régions sous-pleurales, mais ces cavités gardent un revêtement alvéolaire qui permet de les distinguer des kystes broncho-géniques.

L'examen microscopique de la bronche lobaire donne lieu à des constatations diverses que nous reverrons extérieurement.

oOo

CLINIQUE

Cette étude commencera par la recherche des antécédents.

- Antécédents :

Les antécédents familiaux n'ont en général rien de particulier. Un seul cas (HARTER - 77) revêt un caractère familial, il s'agit de l'observation de deux soeurs non jumelles, ayant présentées l'une et l'autre un emphysème lobaire géant.

En ce qui concerne les antécédents personnels, sont à retenir dans les observations décrites :

- la notion de prématurité. Elle a déjà été signalée par BUCCI G. 1 cas en 1958 (23) , STOWEIN, 1 cas, BAILLY, 1 cas, MEYER et PAUPE 1964 un prématuré de 1410 g. (114).

- la notion de l'existence ou non d'une réanimation respiratoire néonatale. EHRENHAFT (53) reproche à certaines manoeuvres de réanimation trop poussée d'avoir peut être été le facteur déclenchant d'un emphysème lobaire géant.

- Clinique -

Si la maladie peut se manifester dès la naissance ou les premiers jours de la vie, il est plus fréquent que plusieurs semaines à quelques mois s'écoulent avant que ne surviennent les premiers troubles.

C'est dans ces cas de révélation relativement tardive, qu'il faut s'efforcer par l'interrogatoire de retrouver les quelques manifestations dyspnéiques qui auraient déjà pu attirer l'attention :

- difficultés respiratoires, essoufflement rapide aux efforts qui constituent à cet âge la prise des biberons.

Classiquement les premiers troubles vraiment importants surviennent rapidement sinon brutalement : assez vite chez un nourrisson jusque là bien portant (ou presque) survient le tableau d'une grande détresse respiratoire. En dehors de tout contexte infectieux cet enfant présente :

- une dyspnée dominant la scène par son intensité, à type de polypnée avec une expiration plus pénible que l'inspiration qui cependant peut s'accompagner de tirage intercostal et abdominal et de battements des ailes du nez,

- une respiration sonore fera parler de wheezing, signe caractéristique d'un obstacle sur une bronche gênant la libre circulation de l'air,

- comme bien souvent chez le nourrisson la dyspnée s'accompagne de cyanose dont l'intensité est variable,

- une toux sèche et quinteuse existe parfois.

L'alimentation devient difficile et la prise des biberons déclenche parfois des accidents asphyxiques paroxystiques mal supportés.

Deux faits négatifs sont importants à noter d'emblée :

Il n'y a pas de fièvre et aucune manifestation d'infection.

A l'inspection on perçoit souvent pour peu que la maladie évolue depuis quelques jours une voussure d'un hémithorax qui est dilaté globalement et qui respire moins bien.

A la percussion du même côté que la voussure si elle existe, on peut mettre en évidence un certain degré de tympanisme. La main à plat sur le thorax cherchera à localiser les battements de la pointe du coeur à la recherche de son déplacement. Un certain degré d'hépatomégalie est toujours possible selon l'importance de la défaillance cardiaque.

A l'auscultation, le murmure vésiculaire est moins bien perçu du côté atteint, mais son abolition complète n'est pas fréquente. C'est bien sûr, l'auscultation qui renseigne le mieux sur l'état du coeur en tenant compte de la fréquence du rythme plus ou moins régulier et de la déviation de la pointe.

L'EXAMEN RADIOLOGIQUE permet de préciser l'anomalie en cause, responsable de l'insuffisance respiratoire aiguë :

Il comporte :

- un examen radioscopique dans la mesure du possible,
- la prise de clichés radiographiques de face et de profils,
- le recours éventuel aux tomographies.

Il montre 3 ordres de symptômes caractéristiques :

1 - L'hyperclarté occupant l'un des champs pulmonaire. Elle intéresse la plus grande partie de l'hémithorax. Ses limites sont franches mais peut être moins nettes au pôle correspondant aux zones pulmonaires restées saines et qui sont comprimées. Un examen attentif du territoire atteint peut permettre d' y retrouver la trace d'une trame broncho-pulmonaire discrète mais présente, signant le caractère non franchement bulleux de la lésion.

La dilatation anatomique du lobe atteint explique l'extension prise par l'image claire hémithoracique et rend parfois difficile un diagnostic topographique précis.

L'hémithorax atteint montre de plus une coupole diaphragmatique abaissée, des côtes horizontales avec espaces intercostaux élargis.

2 - Le refoulement médiastinal vers le côté sain, dont l'importance conditionne en partie le pronostic immédiat.

Un prolongement de l'image claire peut même faire hernie en avant du médiastin vers le côté opposé.

3 - Le poumon opposé apparaît nettement plus opaque par contraste, ce qui peut être fâcheux comme le souligne SCHAW si on le considère comme pathologique, et il parle là de "paradoxe radio-clinique". L'opacité relative est due à la compression que réalise l'hyperextension du lobe emphysémateux qui repousse à sa périphérie le médiastin et par lui le poumon opposé.

L'intérêt des tomographies, dans la mesure où l'état pas trop alarmant de l'enfant, permet d'y avoir recours, serait de préciser :

- l'existence d'une trame parenchymateuse encore présente au sein de l'hyperclarté,

- la morphologie de la trachée et des bronches,

- une éventuelle déviation bronchique,

- et de façon encore plus hypothétique la visualisation de l'obstacle siégeant sur une bronche et responsable de la constitution de l'emphysème.

D'autres examens complémentaires ont été proposés pour parfaire le diagnostic :

- LA BRONCHOSCOPIE -

Elle n'est pas sans risque dans un tableau de dyspnée aiguë. Quand elle a été pratiquée son intérêt a été de :

- éliminer la présence d'un corps étranger bronchique, cause première des emphysèmes aigus ches l'enfant, ou encore l'existence d'un autre obstacle à la libre circulation de l'air dans la bronche : tumeur ou adénopathie tuberculeuse fistulisée.

- d'apporter des éléments positifs qui sont :

. la distorsion de l'arbre trachéo-bronchique,

. le collapsus des parois bronchiques à l'expiration (SCHAW)

. la visualisation de la cause de l'E.L.G. sous la forme d'un repli muqueux à l'origine de la bronche lobaire (LEAHY-BUTSCH), ou bien une malformation de l'orifice de la bronche lobaire réduite à un simple pertuis s'obturant tout à fait à l'expiration (VENTURINI).

- LA BRONCHOGRAPHIE LIPIODOLEE -

Elle n'est réalisable à la rigueur que chez un nourrisson ayant déjà l'âge de quelques mois et les coll. de M. JULIEN MARIE ont réussi à obtenir des opacifications satisfaisantes des bronches, chez l'enfant de cet âge, en faisant absorber le lipiodol per os au biberon ou à la cuillère en profitant en quelque sorte de fausses routes fortuites.

Les renseignements fournis par cette méthode sont avant tout topographiques avec le plus souvent une absence d'injection des bronches du lobe atteint.

- L'ANGIOGRAPHIE PULMONAIRE -

Elle est surtout proposée par Messieurs GALY, JEUNE et BAILLY (67) avec pour arguments :

- d'abord la facilité de l'épreuve en opposition aux risques inhérents à la bronchoscopie et plus encore au broncholipiodol vu l'âge et le terrain auxquels on s'adresse.

- ensuite de donner les renseignements positifs suivants:

. dessin des vaisseaux au sein de l'hyperclarté radiologique ce qui élimine la possibilité d'une bulle emphysémateuse et d'un kyste dysembryoplasique à revêtement bronchique.

. refoulement des vaisseaux des lobes sains ce qui indique bien la part excessive prise par la distension du lobe pathologique.

. des 2 données précédentes découle la notion de diagnostic topographique précis ce qui rend toujours service au chirurgien.

oOo

- EVOLUTION ET FORMES CLINIQUES -

L'aggravation progressive de la lésion (l'emphysème ne faisant que croître) et par là, l'altération continue de l'état général de l'enfant, sont une caractéristique majeure de cette maladie.

Il y a une progression continue et chaque jour qui passe voit augmenter les signes fonctionnels dont l'intensité devient de plus en plus préjudiciable à l'enfant. Cela se produit quoiqu'on fasse au point de vue médical, et il paraît bien évident que l'action pharmaco-dynamique d'un analeptique respiratoire semble de peu de poids en regard de l'importance de l'altération anatomique, cause du mal.

Avec les jours qui passent l'alimentation devient de plus en plus difficile et la courbe de poids finit par s'infléchir. D'autre part et surtout le retentissement circulatoire de la dyspnée constitue peu à peu une insuffisance ventriculaire droite qui va majorer elle-même le tableau respiratoire.

Des complications de deux ordres peuvent encore survenir :

- la rupture d'une bulle d'emphysème entraînant un pneumothorax,
- l'infection bronchique donnant rapidement un tableau de broncho-pneumonie,

Seule l'intervention pourra mettre un terme à cette évolution fâcheuse.

Toutefois il faut faire état de formes latentes, stabilisées, voire régressives d'E.L.G. qui sont bien étudiées dans la thèse de L. BROUDO (1962)

- Les E.L.G. latents

L. BROUDO rapporte 3 observations personnelles d'enfants ayant séjournés dans le service du Professeur JOSEPH. Elle y ajoute les observations qu'elle a recueilli dans la littérature :

- 5 observations d'E.L.G. latents de l'enfant,

- 5 observations d'E.L.G. latents de l'adolescent et de l'adulte,

Le plus souvent ces formes sont découvertes au hasard d'un examen radiologique, le retentissement clinique étant nul par définition.

L'évolution propre de ces formes est la suivante :

- ou bien la stabilisation se confirme (2 cas)

. 22 mois d'observation dans l'observation n° 2 de L. BROUDO,

. 4 ans d'observation dans le cas de SCHAW 1950.

- ou bien l'aggravation finit par se produire conduisant à l'intervention :

. observation 3 de L. BROUDO

. cas de DAUMET et LEMELLETIER 1945

- ou bien des incidents peuvent émailler l'évolution : infection régressive du lobe emphysémateux dans l'observation n° 1 de L. BROUDO

- les E.L.G. stabilisés avec les distinctions suivantes :

a) - emphysème lobaire stabilisé proprement dit (6 obs. dans la littérature).

Après un épisode aigu révélateur les signes fonctionnels respiratoires se sont peu à peu estompés puis sont disparus. L'affection entre alors dans la période de latence. Selon l'évolution radiologique, il est alors possible d'opposer :

- les formes où l'image radiologique reste stationnaire,

- les formes où l'image radiologique s'atténue, ce sont les emphysèmes lobaires régressifs.

Un exemple typique d'E.L.G. stabilisé à l'image radiologique stable est donné dans l'observation récente de P. VERGER et A. PETRIA 1965. Il s'agit d'un E.L.G. se manifestant de façon très habituelle chez un nourrisson de 3 semaines, l'enfant est opéré à l'âge de 1 mois 1/2, et l'on constate anatomiquement que l'atteinte porte sur 2 lobes à droite, lobe supérieur et lobe moyen. Le lobe supérieur est enlevé, mais le lobe moyen est laissé en place, car s'il est effectivement distendu, il se laisse déprimer et on

arrive à le vider de l'air qu'il contient. Les suites opératoires sont simples et un an après, à un nouvel examen, on constate que l'enfant est encore dyspnéique par périodes et qu'à l'examen radiologique la transparence du champ pulmonaire droit est toujours augmentée surtout à sa partie supérieure. Mais par la suite la polypnée disparaîtra peu à peu et l'état fonctionnel respiratoire de l'enfant est actuellement (disent les auteurs en janvier 1965) très satisfaisant, mais l'image radiologique d'emphysème du lobe moyen droit persiste encore sans changement notable.

En ce qui concerne les formes où l'image radiologique s'atténuerait avec régression de l'emphysème la majorité des auteurs s'autorise à douter d'une telle évolution, faute de preuve anatomique indiscutable et l'on pense généralement que les observations citées correspondent à des confusions entre E.L.G. et pneumatocele ou emphysème obstructif secondaire.

b) - E.L.G. à signes fonctionnels frustes pendant toute l'évolution (4 observations dans la littérature).

Ces formes à l'opposé des précédentes sont certaines puisque les 4 enfants cités subirent une intervention chirurgicale. La survenue de signes fonctionnels épisodiques contribue certainement à poser cette indication. Une seule fois (cas n°3, de SANTY), (142), on découvrit une anomalie bronchique : naissance directe d'un rameau apico-postérieur à partir de la bronche souche.

Envisageons maintenant les formes associées.

Même si l'on exclue les malformations bronchiques à l'origine de la maladie, les cas d'E.L.G. associés à une autre malformation congénitale sont assez fréquents : 24 observations sur 117 relevées par VAILLANT. On peut ainsi trouver associés :

- des affections pulmonaires d'autre nature comme dans le cas de pneumonie lipidique décrite par J. MARIE,
- d'autres malformations thoraciques, thorax en entonnoir par exemple,
- une hernie diaphragmatique,
- surtout une cardiopathie congénitale dont chaque cas représente une variété :

. artère pulmonaire anormale (obs. de QUIST HANSEN)(133)

. veine pulmonaire extrémement large (obs. de ROBERSON et STEWART),

. canal artériel (obs. de FISCHER et collaborateurs, de RASMON et BRETON).(136)

Les formes topographiques ont été citées avec l'anatomie de la malformation, toutefois certaines atteintes peuvent être bilatérales comme en témoigne le cas rapporté par J. VESLOT et Ph. SAGLIER (158) d'un cas d'ELG malformatif bilatéral chez un nourrisson, l'atteinte portait sur le lobe moyen droit et le lobe supérieur gauche.

- DIAGNOSTICS DIFFERENTIELS -

Le diagnostic différentiel de l'E.L.G. amène à envisager d'une part les collections gazeuses intra-thoraciques non pulmonaires, d'autre part les autres collections gazeuses qui sont intra-parenchymateuses et qui représentent la totalité des formations aériennes géantes du poumon chez l'enfant.

Disons de suite que ces discussions auront lieu à propos des documents radiologiques puisque l'état clinique de l'enfant demeure toujours à peu près le même dans ces différentes éventualités.

Ce qui n'est pas atteinte du parenchyme pulmonaire :

- la hernie diaphragmatique a bien sûr une symptomatologie digestive clinique et radiologique et de plus l'hyperclarté siège à la base ce qui est rare pour un E.L.G. L'image n'est pas homogène, on y décèle un niveau liquide. Citons l'association d'un E.L.G. à une hernie diaphragmatique (WHITE JONES)(161).

- le pneumotnorax de la grande cavité. Dans ce cas la clarté est homogène sans trace de parenchyme persistant, elle est en contact sur tous ses contours avec la paroi du thorax, enfin contre le hile, on aperçoit l'image du poumon rétracté.

Ce qui est atteinte parenchymateuse mais non E.L.G. :

- il faut se garder d'abord d'une erreur fréquente qui consiste à inverser les lésions et ne voir qu'une atélectasie contro-latérale en regard d'un poumon atteint d'E.L.G.

- mais surtout les autres atteintes vraiment pulmonaires qui donnent une image claire, isolée, intra-thoracique sont à éliminer. Ce sont :

. les kystes à revêtement bronchique. Anatomiquement ils sont bien limités du tissu pulmonaire avoisinant sans qu'il existe toutefois de plan de clivage. Ils ont une paroi bien individualisée et bien structurée qui fait qu'ils ne s'affaissent pas à l'ouverture. Cette paroi est lisse, nacrée souvent soulevée par des replis qui s'ils sont nombreux donnent à la cavité kystique un aspect comparable à celui de la pointe d'un ventricule cardiaque avec ses cordages multiples (R. DEBRE).

Le revêtement interne est constitué par un épithélium cylindrique cilié et muscipare de type bronchique qui recouvre une paroi qui contient elle aussi d'autres constituants normaux des bronches : cartilage, muscles glandes, fibres élastiques.

Ce groupe de kystes à revêtement bronchique inclue lui-même plusieurs variétés de kystes :

- les kystes dysembrioplasiques authentiques qui s'observent avant tout chez les très jeunes enfants. Ici la radio montre que l'hyperclarté occupe la plus grande partie de l'hémithorax sans que l'on puisse bien souvent distinguer le poumon sain. Cette image claire est homogène sans trace de parenchyme, encore que parfois puisse y être suspectée la présence de ces cordages fibreux notés à l'anatomie. Le kyste est classiquement limité par un très fin liseré, arrondi et géométrique, le long de sa limite interne. On ne retrouve pas d'opacité évoquant un moignon pulmonaire rétracté. Le retentissement sur le coeur, le médiastin et la coupole diaphragmatique n'a rien de particulier.

- les séquestrations pulmonaires à formes kystiques, qui réalisent le type de la dysgénésie complexe vasculo-broncho-pulmonaire où par défaut

de vascularisation systémique un territoire pulmonaire généralement d'un lobe inférieur reçoit ses vaisseaux directement d'une branche abérrante de l'aorte thoracique descendante. Des kystes se développent dans ce parenchyme anormalement séquestré; leur topographie lobaire inférieure et postérieure en fera suspecter la nature.

L'emphysème malformatif bulleux géant siège plus volontiers au niveau du lobe inférieur. Le bulle d'emphysème géant est située près de la corticavité du poumon. Elle s'affaisse à la coupe ayant une paroi molle, non structurée comme celle du kyste. Il n'y a pas de plan de clivage entre la bulle et le reste du parenchyme, puisqu'elle n'est que le résultat d'une destruction localisée des parois alvéolaires. A l'histologie, il n'y a pas de revêtement cellulaire continu sur la surface interne de la cavité. Il faut ajouter que près de la bulle on retrouve parfois un aspect en balle mousse du poumon adjacent signalant une parenté entre E.L.G. et emphysème malformatif bulleux géant. A la radio, les contours de l'hyperclarté sont très fins et tenus réalisant parfois un aspect polygonal et polylobé.

Les pneumatocèles sont des formations cavitaires toujours secondaires à une infection broncho-pneumonique aiguë et chez l'enfant il s'agit presque toujours d'une staphylococcie bulleuse pleuro-pulmonaire. Le contexte clinique infectieux très marqué est donc tout à fait différent de celui de l'E.L.G. Au point de vue radiologique les images claires bulleuses subissent dans le temps un rameniement incessant et qui se fera vers leur disparition si l'infection guérit.

Les emphysèmes lobaires obstructifs par corps étranger, adénite, tumeur ou inflammation bronchique sténosante se voient peut être à un âge plus avancé que l'emphysème lobaire malformatif. Un corps étranger, s'il n'est pas opaque aux RX sera reconnu par la bronchoscopie. Il en va de même pour une infection bronchique localisée bien qu'une évolution régressive sous l'influence d'un traitement antibiotique ou au contraire la constitution d'une atélectasie par obstruction puissent aider au diagnostic. Une obstruction par tumeur, ganglion ou malformation associée sera mise en évidence par la

bronchoscopie ou le broncho-lipiodol, la nature exacte de la lésion en cause est révélée par l'intervention.

- ETIOLOGIE ET PATHOGENIE -

Avec l'augmentation progressive des cas analysés et décrits d'E.L.G. on s'aperçoit que 2 grands courants se sont constitués pour essayer d'expliquer la formation de l'emphysème localisé. Certains auteurs pensent que l'alvéole est en cause avant tout. D'autres accusent une atteinte bronchique primitive. Nous envisagerons donc successivement les aspects de la question, mais il faut signaler d'emblée qu'un tiers des cas ressencé par VAILLANT n'a trouvé aucune explication ni bronchique ni alvéolaire.

- THEORIE ALVEOLAIRE -

Pour les auteurs qui s'y rallient le vice de la constitution alvéolaire est à l'origine de la maladie, cette paroi mal formée se laissant étirer, et l'alvéole distendre, par les pressions du courant inspiratoire. Ainsi une anomalie du collagène au niveau du stroma inter-alvéolaire pourrait être en cause pour ROLANDE (18). Une atteinte du tissu élastique pulmonaire et surtout au niveau des cloisons inter-alvéolaires serait à retenir pour LETULLE 1924, POLICARD 1955, VAN EPPS et DAVIS.

Les termes de pneumonie réticulée atrophique et pneumolyse bronchogène réflexe sont dus à BEZANCON et DELARUE 1947 (12), qui émirent l'hypothèse d'une anomalie de l'innervation propre de l'alvéole mais aussi de la bronche.

Une croissance localement disproportionnée entre l'alvéole et la bronche, avec excès au niveau du sac aérien et par contraste défaut au niveau du conduit bronchique, a été mise en cause par SHAW.

Deux observations l'une de FISCHER, l'autre de VENTURINI (156) font état de tissus alvéolaires de type foetal au niveau du lobe emphysémateux mais en des points très localisés.

JULIEN MARIE et Georges SEE 1956, évoquent d'abord à propos d'une de leur observation la théorie de la croissance excessive de l'alvéole par rapport à la bronche. Ils envisagent : "une anomalie constitutionnelle de l'ensemble des tissus d'une portion du poumon, sorte de gigantisme partiel, que nous avons dénommé Méga-alvéolose diffuse congénitale. Ce n'est pas la suppression de l'air qui étirerait les parois alvéolaires, mais la formation congénitale de méga-alvéoles dans tout un lobe que l'air viendrait simplement occuper dès les premiers mouvements respiratoires".

Pour ces mêmes auteurs, certes l'observation de CHRISTIAENS et coll (31) qui associaient emphysème pulmonaire bilatéral congénital et cutis - laxa avait un côté séduisant en faisant évoquer la possibilité d'une hypoélastose constitutionnelle attaquant de façon similaire la peau et les cloisons alvéolaires, mais cette hypothèse ne trouvait pas de confirmation histologique.

Par contre ils estiment "qu'il faut porter la plus grande attention à la vascularisation et à l'innervation de ces poumons mal formés" . En effet, "de même que la séquestration pulmonaire entraîne la formation de zones kystiques un défaut de cet ordre expliquerait peut être la production de certains kystoïdes". Ainsi le cas qu'ils décrivent d'une association d'un emphysème congénital et d'une pneumonie lipidique peut faire "envisager une anomalie de la circulation lymphatique pulmonaire".

JOSEPH, NEZELOFF et RIBIERE 1958 (87) répondent aux tenans de la théorie alvéolaire que l'étude microscopique des parois alvéolaires dans les cas d'E.L.G. ne met en évidence aucune lésion en dehors de leur amincissement extrême. Les fibres conjonctives sont normales, les fibres élastiques sont normales, le capillaire est étiré et souvent collabé, les cellules du revêtement alvéolaire sont normales.

- THEORIES BRONCHIQUES -

L'étude de Messieurs JOSEPH, NEZELOFF et RIBIERE a porté sur 62 cas dans lesquels l'étude anatomique des bronches a particulièrement retenu l'attention,

"On retrouve 31 fois une anomalie de la paroi bronchique, mais dans un grand nombre des 31 cas restant, l'examen histologique du système bronchique n'est pas mentionné ou paraît n'avoir pas répondu aux exigences requises".

Sur les 31 cas où la bronche est franchement pathologique, 16 fois les anomalies macroscopiques sont confirmées histologiquement, 10 fois elles ne le sont pas. L'insuffisance de la charpente cartilagineuse peut être due à une aplasie ou une hypoplasie ou un simple ramolissement des anneaux cartilagineux.

Dans les 5 derniers cas (sur 31), l'anomalie en cause est extrinséque ou endo-bronchique.

Selon la théorie bronchique l'emphysème alvéolaire localisé n'est qu'un épiphénomène de l'atteinte bronchique primitive, comme cela se voit dans l'emphysème obstructif atteint. La lésion sténosante de la bronche peut être extérieure à elle ou dans sa paroi ou dans sa lumière.

Les études de CHEVALLIER JACKSON en 1920 (30) ont classé les obstructions bronchiques en :

- complètes donnant une atélectasie pulmonaire,
- incomplètes sans valve laissant possible le courant aérien,
- incomplètes avec valve obstruant la bronche à l'expiration et donnant un emphysème localisé.

Les expériences sur poumons isolés et perfusés faites par L. BINET et KAPLAN en 1939 (88), reproduisent expérimentalement ces 3 éventualités théoriques, la 3ème aboutissant effectivement à un emphysème localisé.

Reste à voir dans la pratique quelle est la nature de l'obstacle rétrécissant la bronche et l'on procédera en distinguant les malformations extra-murales, murales et endo-murales.

- Malformations extra-murales -

La compression de la bronche se fait là, de l'extérieur il s'agit d'une malformation associée dont nous avons déjà vu les différents types avec les formes cliniques :

- kystes médiastinaux para-hilaires (obs. de JULIEN MARIE en 1951)

- malformations vasculaires veineuses ou artérielles,

- cardiopathies congénitales : CIA, CIV, persistance du canal artériel sténose pulmonaire.

En réalité surtout dans ces derniers cas de cardiopathies congénitales une compression élective d'une bronche lobaire est difficile à admettre en raison de la topographie de l'atteinte d'une part et d'autre part de la structure cartilagineuse de la bronche en opposition avec le caractère moins rigide d'une artère et à plus forte raison d'une veine. Convenons toutefois que 2 auteurs RASEMON et BRETON 1952 (136) pensent que la cardiopathie agit plus par les troubles circulatoires qu'elle entraîne au niveau de la circulation pulmonaire que par un mécanisme compressif. On en reviendrait en somme à une atteinte de la paroi alvéolaire non plus secondaire mais primitive.

- Malformations intra-murales -

Elles sont peu fréquentes mais représentent une illustration naturelle des expériences de L. BINET et KAPLAN (9 obs. sur 107, dans la thèse de VAILLANT).

Il peut s'agir d'un repli de la muqueuse bronchique, d'une malformation orificielle d'une bronche lobaire à type de diaphragme ou de sténose congénitale.

- Malformations de la paroi bronchique elle-même -

Elles sont quelquefois visibles et surtout palpables à l'examen macroscopique quand existe une bronchomalacie. On en rapprochera un défaut morphologique de la bronche : bronche trop longue, trop étroite ou se raccordant de façon anormale au tronc souche.

Mais les atteintes de la paroi bronchique sont surtout des constatations de l'histologie. Les anomalies relevées touchent toujours les cartilages soit en nombre, soit en qualité.

- moins nombreux, les cartilages peuvent l'être sur une plus ou moins grande distance de la bronche. Parfois ils sont totalement absents parfois ils sont diminués en nombre, parfois ils sont incomplets.

- de mauvaises qualités les cartilages sont alors le plus souvent atrophiques, courts, peu épais, mal limités. Et comme on a parlé d'un caractère encore foetal de la paroi alvéolaire dans certains cas rangés dans les théories alvéolaires de la maladie ,ici , on a parlé d'un aspect encore foetal de la paroi bronchique (DUFRANC, FOURNIER, DE BRUX).

L'anomalie de qualité de la paroi bronchique est révélable par certains artifices de colorations étudiée par le Professeur NEZELOFF, où le cartilage bronchique trahie sa mauvaise qualité par des anomalies tinctoriales.

Les observations venant à l'appui de ces anomalies sont surtout bien sûr, celles de l'auteur (2 cas de BINET, 2 cas de JOSEPH), mais les mêmes techniques appliquées dans tous les cas donneraient sans doute des résultats positifs plus nombreux.

L'important est qu'une anomalie de la paroi de la bronche peut entraîner un rétricessement tel de la lumière de celle-ci qu'il en résulte une gêne à la circulation de l'air. La bronchoscopie réalisée dans de tels cas montre que la bronche malade s'obstrue totalement lors de la systole bronchique expiratoire.

Les cas nombreux où l'examen anatomo-pathologique ne trouve ni anomalie alvéolaire, ni anomalie bronchique amènent à faire les réflexions suivantes :

- les études avec colorations spécifiques du cartilage (technique de HOTCHKISS) sont loin d'être les plus nombreuses, et des anomalies certaines ont pu passer inaperçues.

- dans les cas où l'examen anatomo-pathologique portent sur une pièce opératoire, on peut toujours penser que la lésion bronchique faisant obstacle est demeurée in situ dans le segment proximal de la bronche laissé en place.

- enfin, JOSEPH et NEZELOFF formulent l'hypothèse suivante : "Par analogie avec le stridor laryngé congénital ", on pourrait admettre" que la chondromalacie est un phénomène transitoire correspondant à une sorte d'immaturité des cartilages qui pourrait guérir spontanément". Dans ce cas,

l'intervention tardive de l'examen anatomo-pathologique, soit en post opératoire, soit à l'occasion d'une vérification anatomique ne retrouvait que la conséquence (E.L.G.) sans en retrouver la cause.

oOo

TRAITEMENT

Historiquement les premières mesures opposées à la maladie furent purement médicales, considérons-les donc en premier :

L'oxygénothérapie est rendue nécessaire par l'importance de la détresse respiratoire.

Les analeptiques respiratoires sont peu efficaces.

Les tonicardiaques sont très utiles pour lutter contre la défaillance cardiaque.

Les antibiotiques sont administrés pour éviter une surinfection respiratoire.

Si les effets de ce traitement sont nuls sur la lésion pulmonaire elle même, ils permettent quand même :

- d'éliminer un emphysème obstructif par infection bronchique,
- de maintenir en survie un nouveau-né avant de la confier au chirurgien,
- d'éviter les complications infectieuses qui gêneraient l'intervention.

- LA PONCTION ASPIRATRICE -

a été retenue comme méthode de traitement de l'E.L.G. avant que la chirurgie thoracique n'ait accomplie ses progrès récents.

Elle se fait soit par aspiration à la seringue, soit par drainage aspiratif par cathéter.

Deux auteurs KORNGOLD et BAKER (90) ont publié en 1954 2 cas d'E.L.G. ainsi traités et dont l'évolution fut régressive bien que ce soit constitué un pneumothorax thérapeutique à la suite des ponctions.

Avec un autre cas de HARTER, ces 3 observations sont les seules parmi celles recensées par VAILLANT (13 cas ainsi traités) où un traitement par ponction aspiratrice eut un effet curatif certain.

La majorité des auteurs est contre cette façon de faire d'une part, parce que les résultats n'en sont pas bons en général, d'autre part parce qu'il est illogique, compte tenu de l'anatomie pathologique de la lésion.

Une seule mesure thérapeutique a en fait quelques chances de succès : c'est :

- LE TRAITEMENT CHIRURGICAL -

Il consiste en l'ablation du lobe emphysémateux permettant la réexpansion secondaire du ou des lobes sains.

Cette chirurgie thoracique peut être délicate en raison :

- du jeune âge de l'opéré,

- des difficultés de l'anesthésie avec intubation trachéale chez les enfants de grande insuffisance respiratoire.

- du risque d'arrêt cardiaque (WILLIAMS), (163).

Les suites opératoires immédiates sont en général simples. Les incidents publiés sont les suivants :

- LE BRIGAND : mauvaise reexpansion du lobe restant (97)

- VAILLANT, observation 2, même incident,

- NELSON obs. 2 1952, et DUFRANC : survenue d'un pneumothorax spontané après l'intervention, mais facilement guéri par ponctions.

Les suites opératoires lointaines sont bonnes mais là encore quelques évolutions fâcheuses ont été publiées :

- SLOAN cite 3 cas où il a observé une récidive d'E.L.G.

- EGAN et BOLANDE font état d'un cas de pachypleurite à titre de séquelles,

- GEWETT et FOURNIER ont observé une certaine propension à développer les infections respiratoires chez des enfants opérés d'E.L.G.

Mais tout cela compte peu en regard du nombre des résultats heureux cités par VAILLANT : 71 guérisons définitives sur les 107 cas étudiés, dont 85 seulement furent traités par lobectomie.

S'il n'y a pas de doute sur la méthode de traitement à choisir, il est plus délicat d'en fixer les indications, en effet, il est assez difficile de fixer arbitrairement à quel moment de l'évolution il faut opérer ces enfants.

Si on se trouve d'emblée devant un enfant en état de détresse respiratoire, le seul moyen efficace d'en sortir est de confier l'enfant au chirurgien, en dépit des mauvaises conditions dans lesquelles il se trouve. Notre observation en est un exemple.

Si à l'inverse la lésion est découverte sur une radiographie pratiquée chez un enfant relativement bien portant, on sera peu tenté de le faire opérer d'emblée et c'est conduite raisonnable d'expectative armée que conseille L. BROUDO; avec toutefois à l'opposé les opinions de VENTURINI et VANEPPS qui pensent qu'il vaut mieux opérer l'enfant sans tarder en profitant précisément des bonnes conditions offertes.

oOo

LYMPHANGIECTASIES PULMONAIRES CONGENITALES

HISTORIQUE

La première description de lymphangiectasies pulmonaires congénitales (L.P.C.) est due à VIRCHOW (1856)(127) . Il a rapporté un cas qu'il avait découvert dans la collection du musée de pathologie de WURZBOURG. Il s'agissait des poumons d'un foetus mâle né à terme dont l'histoire clinique n'est pas connue. Il suggérait le diagnostic de L.P.C. et, plus tard, attirait l'attention sur la similitude de ce cas avec un autre cas déjà décrit par lui, de macroglossie chez un nouveau-né.

Par la suite KLEBS (1889)(11) refait l'analyse de 2 cas antérieurement décrits par KESSLER (1858), et par MEYER (1859), et les considère tous les deux comme des L.P.C. D'après LAURENCE, seul le premier cas, celui d'un foetus de 5 à 6 mois peut vraiment prétendre être un cas de L.P.C., le 2ème étant plutôt un cas de kyste aérien du poumon.

Une revue de la littérature fait considérer à LAURENCE qu'un cas de kyste pulmonaire, rapporté par SYDNEY SMITH en 1925, appartient en fait aux L.P.C. Il s'agit d'un enfant mort-né au terme d'une grossesse de 8 mois dont les poumons contenaient de nombreux kystes à contenu liquide et étaient limitésx par des "cellules applaties ".

Un autre cas est beaucoup plus récent, il est rapporté par BREDT en 1952 (2), il s'agit d'un garçon de 2 jours hospitalisé pour cyanose et dyspnée dès la naissance qui présentait d'une part des poumons kystiques et d'autre part une cardiopathie congénitale et pour lequel l'auteur porte le diagnostic de L.P.C.

Prennent place maintenant les descriptions successives de K. M. LAURENCE avec publication de 3 cas en 1955 et 10 cas en 1959.

Depuis 1950, il faut citer aussi les travaux anglo-saxons de :

- GIAMMALVO 1955 (7)
- Mc KENDRY, LINDSAY, GERSTEIN 1957 (17)
- FRANCK et PIPER 1959 (6)
- JAVETT, WEBSTER, et BRANDO (mars 1963)(10) (l'enfant survivait encore à 8 mois d'âge).

Le premier cas français est rapporté en 1960 par HEUMANN et coll. (8) La même année SACREZ et coll. (25) publiaient eux aussi une nouvelle observation anatomo-clinique.

En 1964, LE TAN VINH et coll. (15) publient 3 nouveaux cas observés dans le service du Professeur M. LELONG de 1958 à 1963.

oooo

CLINIQUE

La traduction clinique des L.P.C. est de richesse variable selon les cas. Bien souvent l'atteinte est telle que la mort survient dans les heures qui suivent la naissance, quand l'enfant n'est pas mort-né. Ailleurs une survie brève est possible et alors deux grands signes caractérisent la maladie : en premier lieu la cyanose qui représente le maître symptôme, en second lieu la dyspnée permanente avec des accès encore plus nets au moment des tétées. Cyanose et dyspnée ne sont pas influencées par l'oxygénothérapie ni par aucun des moyens médicaux habituels de lutte contre l'asphyxie du nouveau-né.

Car il s'agit bien finalement d'un tableau de grande détresse respiratoire se produisant, ou bien dès la naissance, ou bien au terme d'accidents asphyxiques d'abord mineurs puis progressivement aggravés. La polypnée, le tirage, le teint gris sont la traduction de l'anoxie. L'examen pleuro-pulmonaire ne révèle aucune anomalie majeure. Les bruits du coeur peuvent être modifiés si coexistent des lésions cardio-vasculaires ce qui est fréquent. Les signes d'insuffisance cardiaque droite sont en relation avec l'intensité de l'asphyxie. Les signes généraux, hypotonie musculaire, trouvles neurologiques éventuels sont peut être fonction de l'anoxie mais aussi parfois d'une hémorragie méningée ou d'un oedème pulmonaire concomitant.

Si l'on a la possibilité de pratiquer une radiographie pulmonaire, on peut déceler ainsi les opacités réticulo-nodulaires diffuses (cas de HEUMANN) ou bien "un aspect réticulé bilatéral étendu à la totalité des deux champs pulmonaires" cas n°3, de LE TAN VINH)(15).

Ce dernier auteur insiste dans son étude sur l'intérêt de cet examen pourtant rarement pratiqué du fait des circonstances (4 fois sur 24 cas colligés par lui en 1964) : FRANCK et PIPER 1959 cas n° 1 (6), LAURENCE 1959 cas n° 4 (14), HEUMANN 1960 (8), CARTER et VAUGHN 1961 1 cas (3)

Cette image, quand la survie de l'enfant en a permis l'étude "s'est révélée être une image réticulée comparable à celle observée au cours des lymphangites cancéreuses pleuro-pulmonaires métastatiques. C'est l'image même du reticulum des lymphatiques pleuro-pulmonaires dilatés et kystiques"... "quand il existe une cardiopathie congénitale, il faut éviter de considérer l'image radiologique réticulée comme provoquée par la cardiopathie." En effet, parmi celles-ci, "seul le retour veineux pulmonaire anormal total dans sa variété infra-diaphragmatique peut déterminer une diminution globale de la transparence pulmonaire avec grisaille décrite sous le nom de poumon-brouillard".

Les autres examens complémentaires que l'on peut être amené à pratiquer sont nombreux, sans qu'aucun ne possède une valeur particulière. Il s'agit en général de : la N.F.S., la V.S., les examens à visée étiologique comme les épreuves cutanées à la tuberculine ou les examens sérologiques.

- L'EVOLUTION -

de la gêne respiratoire est inexorable. Le décès par asphyxie survient rapidement toujours jusqu'ici avant que le diagnostic n'ai pu être envisagé cliniquement, ce que devrait permettre peut être l'examen radiologique, si la survie de l'enfant laisse la possibilité de le pratiquer, voire de le renouveler, avec la réserve suivante : dans l'un des 2 cas récemment publiés (JAVETT 1963)(10) où l'enfant a vécu jusqu'à 8 mois les images radiologiques constatées ont fait envisager des diagnostics variés, comme celui de maladie des membranes hyalines ou celui d'agénésie pulmonaire, mais aucunement, celui de L.P.C.

Jusqu'à présent, la suite de l'étude de la maladie a été anatomique, On peut même parler de diagnostic anatomique des L.P.C.

oooo

ANATOMIE PATHOLOGIQUE

M. LE TAN VINH, dans son article récent distingue deux aspects macroscopique des lésions : la forme macroscopique microkystique et la forme macroscopique non kystique.

Dans la forme micro-kystique de petites vésicules kystiques sous-pleurales recouvrent la totalité des deux poumons. Elles contiennent un liquide clair, sont très petites puisqu'elles atteignent rarement 5 mm de diamètre. Elles sont reliées les unes aux autres par un fin réticulum de vaisseaux lymphatiques ectasiés qui courent sous la plèvre.

A la coupe on retrouve sur toute la tranche de section cet aspect microkystique diffus du parenchyme pulmonaire, qui fait penser au caoutchouc mousse. Cet aspect rappelle celui de l'emphysème interstitiel mais dans ce cas d'une part l'atteinte est rarement généralisée à l'ensemble du parenchyme, d'autre part, s'y associe fréquemment un emphysème médiastinal.

Dans la forme non-kystique, l'aspect extérieur des poumons est caractérisé par un excès de la lobulation, qui, à la limite, dans les formes très accentuées, suggère le terme de poumon "clouté". Il n'y a pas de kyste en surface ni à la coupe.

Dans les 2 formes, formes macroscopique microkystique ou forme macroscopique non kystique, seul l'examen microscopique permet d'affirmer le diagnostic. La nature lymphatique du processus morbide est attestée, d'une part par la topographie des vaisseaux ectasiés : ils sont répartis le long des gaines broncho-vasculaires dans les espaces conjonctifs interlobulaires et

sous-pleuraux, jamais entre les alvéoles, d'autre part, par leur structure : leur paroi comporte des fibres conjonctives élastiques et parfois musculaires lisses, elle est bordée par un endothélium. La plupart des lymphatiques dilatés sont vides, parfois ils contiennent une substance acidophile avec de rares hématies et des lymphocytes. Ils ne communiquent ni avec les vaisseaux sanguins, ni avec les bronches

ooooo

- DIAGNOSTIC DIFFERENTIEL -

Les différents diagnostics que l'on peut envisager devant une telle affection se posent au temps anatomique de l'examen, beaucoup plus qu'au temps clinique, puisque, nous l'avons vu, la survie est des plus brèves.

En premier lieu, il faut envisager si les kystes constatés sont bien de nature lymphatique. Les arguments sont tirés de la topographie de la lésion et de la structure de la paroi du kyste avec revêtement endothélial, éléments que nous venons de voir.

Ceci permet de refuser à ces formations kystiques :

- une origine bronchique attestée par un épithélium de type cylindro-cubique,

- une origine alvéolaire, il s'agirait alors d'un E.L.G. dont l'histologie est tout à fait différente, la juxtaposition des deux lésions étant même reconnaissable comme le prouve le cas rapporté ici.

Les lésions de L.P.C. sont à distinguer de l'emphysème interstitiel, où les kystes sont aériques, d'un calibre très irrégulier, siégeant dans les gaines conjonctivo-vasculaires et surtout sous la plèvre. De plus le tissu conjonctif est déchiré et les vaisseaux ou canaux lymphatiques ne sont pas dilatés.

Un aspect macroscopique un peu semblable à celui observé dans les L.P.C. peut se voir à l'examen de poumons d'enfants mort-nés, dont les poumons ne sont pas aérés, une segmentation très apparente des poumons

pourrait tromper, mais l'histologie montre que les vaisseaux lymphatiques ne sont pas en nombre accru, et que leur calibre et leur cours sont réguliers.

Dans les lymphangiomes pulmonaires la trame conjonctive est également tumorale, et l'architecture de la lésion est modifiée par la présence d'amas lymphoïdes, de vaisseaux sanguins et parfois de cellules graisseuses. De plus cette tumeur est toujours bien limitée, bien circonscrite.

Pour LAURENCE comme pour LE TAN VINH, les L.P.C. sont à distinguer des cas où l'atteinte des vaisseaux lymphatiques des poumons ne fait qu'appartenir à des désordres beaucoup plus généraux de la circulation lymphatique intéressant tout l'organisme. LE TAN VINH souligne bien que dans les cas qu'il rapporte les ganglions lymphatiques hilaires et inter-trachéo-bronchiques ne sont pas atteints. Leur étude et celle des lymphatiques des autres organes n'a pas montré de dilatation lymphatique généralisée. Il n'en va pas de même dans :

1 - l'observation n° 4 de MAC KENDRY (1957), où l'oedème lymphatique atteint tout le corps,

2 - dans l'observation n° 2, de FRANCK et PIPER ou : coeur, pancréas reins, mésentère présentaient des kystes et canaux dilatés ayant même structure histologique que ceux constatés dans le parenchyme pulmonaire et pour lesquels le diagnostic de L.P.C. a été porté.

3 - dans l'observation de HEUMANN, 1960, où l'enfant ne présentait pas de lymphoedème généralisé visible cliniquement, mais où l'examen histologique a révélé en plus des L.P.C. une dilatation lymphatique atteignant également les ganglions du hile pulmonaire et les formations lymphatiques périartério-veineuses du foie, du rein et du coeur.

oooo

PHYSIO-PATHOLOGIE

La mécanisme d'éclosion de ces L.P.S. n'est pas élucidé, on ne peut qu'avancer des hypothèses.

Il pourrait s'agir d'une "erreur" du développement embryonnaire du système lymphatique des poumons, c'est ce qu'envisage GIAMMALVO qui pense à un possible défaut de coalescence des différentes lacunes ou vaisseaux lymphatiques primitifs. Il s'agirait alors d'une malformation primaire du système lymphatique pulmonaire. Ce mécanisme est rejeté par LAURENCE qui pratique des coupes en série de territoires entiers et montre ainsi que les vaisseaux communiquent bien entre eux. Sur toutes les coupes examinées aucun des kystes ne semble être sans communication avec le reste du réseau.

Réfutant une hypothèse LAURENCE en propose une autre (1959) : "les lymphatiques qui envahissent les bourgeons pulmonaires à la 9è semaine de la vie intra-utérine forment à la 14è semaine de larges vaisseaux dans le conjonctif pulmonaire qui divisent le parenchyme en lobules distincts. Normalement cette lobulation devient indiscernable après la 20ème semaine, lorsque s'opère la régression du tissu conjonctif et que les lymphatiques deviennent beaucoup plus étroits (MAXIMOW et BLOOM, 1942). Cela ruggère que les lymphangiectasies pulmonaires représenteraient la continuation de la croissance des poumons avec le maintien des proportions, observées à la 16ème semaine, des différents constituants".

BREDT, par contre, rejette l'hypothèse d'un arrêt dans le développement embryonnaire du système conjonctif pulmonaire; car il estime que, dans cette éventualité, le parenchyme devrait lui-même demeurer au stade em-

bryonnaire correspondant. Or, le plus souvent, la maturité du parenchyme est entière. D'ailleurs la structure des lymphatiques altérés paraît fréquemment très évoluée puisqu'on peut y rencontrer des valvules dont l'acquisition, au cours du développement, est en règle assez tardive.

HEUMANN, se basant sur le fait que le cas qu'il rapporte présentait des lymphangiectasies généralisées, envisage comme mécanisme la possibilité d'une gêne à la circulation lymphatique par absence de gros troncs collecteurs, avec stase en amont et notamment dans le poumon où la circulation lymphatique est très riche. L'absence de lymphodème ou de chylo-thorax s'expliquerait par un état d'équilibre atteint dans les vaisseaux entre la poussée périphérique et le débit des collecteurs. L'absence de lésions inflammatoires et de réaction conjonctive irritative péri-vasculaire, comme en ont observés ROUJEAU, DELARUE et DEPIERRE (24), dans un cas de thrombose de la veine sous-clavière gauche (cette thrombose créant l'obstacle à la circulation lymphatique), serait uniquement une question de temps de constitution des lésions, qui, chez l'enfant dont la survie est courte, n'auraient pas le temps d'apparaître.

SACREZ et coll. (25), rapportant un cas où coexistent des malformations cardiaques majeures, considèrent qu'il est "plus logique d'admettre que l'origine des lymphangiectasies réside également dans un défaut de développement", et ces cardiopathies associées sont, nous le savons, très fréquentes.

Un point de physio-pathologie reste à préciser : comment les lymphangiectasies retentissent-elles sur la ventilation pulmonaire, au point d'entraîner une asphyxie.

HEUMANN ne pense pas qu'il s'agisse d'un mécanisme de compression des artères et des veines, voire des bronchioles par les lymphatiques ectasiés. Plus logique lui semble être "le fait qu'à cause des lymphangiectasies le tissu conjonctif qui les contient augmente considérablement de volume et contribue à créer une gêne dans l'expansion normale du poumon. Il se crée alors un état d'emphysème compensateur".

Pour JAVETT le mécanisme invoqué pour expliquer comment la présence des lymphangiectasies entraîne une dyspnée est purement hypothétique. La consistance du poumon à la coupe (à la biopsie) permet de penser que l'enraidissement parenchymateux constaté résulterait du manque de souplesse du réseau lymphatique dilaté et peut être sous tension avec capture de l'air dans des alvéoles normales.

Il est impossible pour l'instant d'envisager un chapitre de traitement étant donné la généralisation des lésions à tout le parenchyme pulmonaire et l'évolution toujours très rapidement fatale dans la grande majorité des cas.

oOo

AUTEURS	Age	Sexes	Histoire	Lésions associées	Dg porté par l'auteur
VIRCHOW 1851	foetus à terme	M	"unknown (spirit preserved) specimen"	crétinisme congénital	L.P.C.
KLEBS 1889	foetus 5 à 6 mois	?	"unknown (spirit preserved) specimen"	0	L.P.C.
SMITH	Foetus de 8 mois	?	mort-né, pas de trace de violence	0	dégénérescence kystique des poumons due "to dilatation of the atria
BREDT 1951-1952	2 jours	M	cyanose et dyspnée dès la naissance décès dès l'hospitalisation.	cardiopathie congénitale	L.P.C.
LAURENCE 1955	7 heures	M	cyanose et dyspnée d'après la naissance	0	L.P.C.
	30 minutes	F	cyanose et gasping dès la naissance. décès 30' après	Arachnodactile malf. oreilles Hydronéphrose D.	L.P.C.
	1 heure	F	ef. choqué et cyanosé à la naissance gasping.décès 1 h. après	C.I.V. atrésie orifice mitral	L.P.C.
GIAMMALVO 1955	1 h 44'	F	faible cri-gasping dès la naissance	cardiopathie congénitale. épanch.pleural	L.P.C
Mc KENDRY 1957	16 m 1/2	F	infection respiratoire à rechutes. Sd. asthmatiforme précédant la mort	lymphoedeme général	lymphangiectasies généralisées
MAIDMANN et BARNETT-1957	28 jours		dyspnée et toux permanente, depuis la naissance, décès par infection respirat.	surcharge ventriculaire, ascite droite	L.P.C.
LAURENCE 1959	8 j	M	cyanose dès la naissance. RX : opacités diffuse. Dyspnée croissante Décès	ggls lymph. nx. plèvres séches	L.P.C.

Antécédents familiaux	Grossesse	Accouchement	P.N.	A.P.
P.et M. bien portants. 1er enfant	38 sem. hydramnios > 35⁰ sem.	Travail 36 h. accouch. Nal sous A.G.		macro m.k.
M. 19 ans + P. b.p.	32 sem.	travail 17 h accouch. nal	1850 g	micro. K.
M.38 ans b.p. 3 enf. b.p.	38 sem. hydramnios déclenchem. accouch.	travail 15 h	3300 g	micro. K.
M. 25 ans rhum. card.	1er enf, grossesse normale 38 sem.	Souffrance foetale circul. du cordon Réanim. 5'	2948 g	M ■ K.
	IIè parité		3600 g	
M : 24 ans 2 enf. b.p.	3è gest. grossesse normale	A.N.	3544 g	non K
	normale	ANT	3100 g. autopsie	Macro m K

AUTEURS	Age	Sexe	Histoire	Lésions associées	Diagnostic. auteurs
LAURENCE 1959	30 j.	M	cyanose et vomiss. après la naissance : dyspnée cyanosé décès	épanch. pleural bilat. ascite canal artériel H.V.D.	
		M	Mort né	bec de lièvre, division palatine malf. card. multip. hernie diaphrag. g. hypoplasie rénale.	
		F	syncope blanche décès à la nais.	plèvres séches. ggl. lymph. hilaires nx. malform. card. Hem.Mem.	
	6 h	M	cyanose § hypotonie dès la naissance	plèvres séches. G. L. Hilaires nx. malform. cardiaques Hem. Mem.	
	2 h	M	cyanose et dyspnée	oedème cérébral	
		M	cyanose 1'0' nais. arrive mort à l'hop.	hémorr. sous pleurales	
	20 h	M	cyanose	inondation intra-ventriculaire	
	27 h	M	cyanose	malf. cardiaques	
	9 h	M	cyanose		
FRANCK et PIPER.1959	2 h		cyanose après 10' RX : opacités diffuses		L.P.C.
		M	mort né	oedèmes généralisés épanch. pleural, ascite, oedème céréb. lymph. généralisées	L.P.C.
HEUMANN 1960	23 j		Hospitalisé à 3 sem. pour anotoxie et mauvais EG. Toux. cyanose. RX opacités r.n. diffuses. Cyanoses et dyspnée mort	ganglions lymph. Nx lymphangiectasies généralisées	.L.P.C.

Antécédents familiaux	Grossesse	Accouchements	P.N	A.P
	normale	ANT	3500 g. autopsie	Macro m K
		AT avec souffrance foetale	2 livres 10 onces	non - K
	normale	ANT circulaire du cordon.syncope blanche	2100 g.	M m K
	normale	ANT	2200 g	M m K
		souffrance foetale ANT	2300 g	
			10 livres	
			6 livres	
M. , b.p. 23 ans	primipare Gl. normale	forceps cri immédiat	8 livres 8 onces 3240 g	M m K
M. 23 ans	primipare gr. normale	A. à terme,forceps	482o g	
tous les collatéraux sont b.p.	5è enfant gros. normale	ANT	2700	non K

AUTEURS	Age	Sexe	Histoire	lésions associées	Dg auteurs
SACREZ 1960	9 h	M	2 h après la naissan. cyanose et dyspnée	Malform. cardiaq. fibroélastose de l'endocarde Hem. Men.	LPC et fibroblastose
CARTER et VAUGHN 1961	16 h		dyspnée et cyanose dès la naissance. RX : fines granulations des 2 champs pulmonaires	canal artériel	LPC
JAVETT 1963	toujours en vie	M	2-1er jours de la vie nx. cyanose et dyspnée au 3è jour. 3 hospit. à 3 sem., 6 m. et 8 m. pour toux, dyspnée, cyanose		biopsie des 2 poumons L.P.C.
LA TAUVINH 1964	13 h	M	cyanose dès la naissance dyspnée. hypotonie	division palatine post. malf. card. reins en fer à cheval Hem. Men.	LPC
	13 h	F	cyanosé dès la nais. hypotonie	coeur biloculaire surrénale unique absence de rate	
	10 sem	F	hospitalisée à l'age de 7 sem. cyanose. Rx : aspect réticulé bilat. décès par deshydratation	malf. cardiaque	LPC
TUCKER 1964	3 ans 1/2	M	atrésie de l'art pulm opérée. détresse resp. et assist. card. en post-opératoire	atrésie de l'art. pulmonaire	lymphangiomatose et fibrose pulmonaire interstitielle.

Antécédents familiaux	Grossesse	Accouchements	P.N.	A.P.
collatéraux P et M b.p.	5è enfant grossesse Nale	ANT cri immédiat	3650 g	non - K
		AT forceps		
PM b.p. 1 fille 3 ans b.p.	2è enfant hydramnios en fin de gros.	A dirigé 2 sem av. terme. forceps sous AG cri immédiat	3175 g	
		AN	2870 g	M m K
	2è enfant Gros. normale	A.N. cri immédiat	2630 g	N m K
	4è enfant	A.N. cri immédiat	2650 g	non K

NOTRE OBSERVATION

Cette nouvelle observation montrant, d'après nos recherches bibliographiques, une lésion qui n'a point encore été vue, nous semble particulière.

Philippe V... est le premier enfant de parents jeunes et en bonne santé. Si la grossesse a été normale, il n'en a pas été de même de la naissance.

Elle s'est faite au terme de 6 mois 2/3, le 7 juin 1964, à domicile, avec une grande soudaineté aux toilettes. La tête de l'enfant a heurté la cuvette et le cordon s'est brusquement rompu. Si bien que lorsque la mère est arrivée à la maternité du Centre hospitalier de Saint-Denis, elle portait encore le placenta et une partie du cordon.

L'enfant très pâle pesait 1380 g., mesurait 45 cms. Un hémogramme pratiqué immédiatement montrait : hématies : 3.340.000; H : 75 %, V.G.:1,12, G.B. : 13.300 : polynucléaires neutrophiles : 56, polynucléaires éosinophiles : 3, métamyélocytes : 4, lymphocytes : 35, monocytes : 2. Il a été vu 90 érythrocytes ; pour 100 éléments blancs. L'enfant est placé en incubateur et reçoit 500.000 unités de pénicilline par jour les 4 jours suivants en plus du traitement habituel vitamine K 1, solurutine : 0,2.

Le lendemain l'enfant est examiné complètement. Au vertex, il présente une écchymose de 3 cm de diamètre sans hématome sous-jacent, sa pâleur est notable, mais son état général paraît bon, il respire bien, le coeur est normal, l'abdomen est plat. Les réflexes archaïques présents. La périmètre crânien est de 29,5 cms et la périmètre thoracique de 24 cms, l'enfant est de groupe A rh +, la mère est 0, R h +

L'évolution paraît d'abord simple. Au troisième jour apparaît un ictère léger qui disparaîtra au dixième. L'enfant alimenté au lait maternel

écrémé digère bien, après une période de 10 jours de poids stationnaire commence une reprise pondérale normale.

Seule l'anémie ne se réparant pas : 3.960.000 le 18 juin mérite une transfusion de 50 cc de sang frais le 29 juin.

Le 6 juillet, apparaît une légère cyanose, la respiration est plus rapide et il existe un léger tirage sous-costal inspiratoire mais l'examen thoracique est négatif. Le lendemain les troubles persistent, un examen oculaire (segment antérieur et fond d'oeil) est normal. Une ponction lombaire ramène un liquide clair normalement tendu contenant 3, 2 éléments blancs, et quelques hématies.

Le 9 juillet, à l'âge de 1 mois et 2 jours, âge qui correspondrait à un terme de 7 mois 3/4, l'enfant pèse 1575 g. Il est dyspnéique et présente une irrégularité respiratoire. Sa respiration est rapide (60 mouvements/minute) et par moment entrecoupé de période de 1 à 2 secondes où elle s'accentue encore et devient très superficielle, puis se produit un arrêt bref suivi d'une reprise du rythme rapide.

L'enfant est bien coloré, non cyanosé et ne tousse pas. L'état général est bon, il n'y a pas de fièvre et la prise de poids est régulière.

L'hémithorax gauche est nettement plus bombé que le droit. La sonorité pulmonaire et le murmure vésiculaire paraissent normaux. Les bruits du coeur sont bien perçus. Le foie n'est pas gros. Le nombril est propre. La peau du crâne est normale et ne présente plus de trace du traumatisme accidentel de la naissance.

Les radiographies pulmonaires montrent une image aérique volumineuse occupant la presque totalité de l'hémithorax gauche.

De face, elle s'étend en hauteur depuis le sommet jusqu'à la 8ème côte. En largeur depuis le gril costal qui la borde, sur tous les espaces intercostaux sans interposition d'image pleurale jusqu'au coeur et au médiastin qu'elle refoule à droite dessinant une hernie. Cette clarté est homogène mais traversée par quelques fines arborisations vasculaires ou parenchymateuses, elle est régulière bien limitée, de forme oblongue plus haute que large.

A la base de l'hémithorax gauche se trouve un triangle opaque à base paracardiaque, à pointe externe, et au dessous une zone de parenchyme pulmonaire paraissant normal surmontant le diaphragme.

L'image pulmonaire droite limitée en étendue par le refoulement cardio-médiastinal est claire.

De profil, cette clarté gazeuse s'étend de la colonne vertébrale au sternum et du sommet jusqu'au quart inférieur.

Une numération montre : hématies : 3.400.000, H : 66 %, V.G. : 0,98, leucotytes 10.700, polynucléaires neutrophiles : 23, polynucléaires éosinophiles : 5, lymphocytes : 62, monocytes : 10.

Le diagnostic d'emphysème lobaire est envisagé avec faveur. Etant donné le faible poids de l'enfant et la tolérance relativement bonne de l'affection on décide, d'accord avec le Professeur J.P. BINET de surseoir à l'intervention. L'enfant est maintenu en incubateur sous O_2 et reçoit de la digitaline, du micorène et des injections de pénicilline-colimycine. Les jours suivants la situation est d'abord stationnaire. L'enfant boit et continue à prendre du poids et l'aspect radiologique ne se modifie guère. L'électro-cardiogramme est normal.

A partir du 12, l'enfant est un peu cyanosé, le 13, il est agité, le 14, il commence à tousser, le 17 la température jusque là rigoureusement stable aux enrirons de 36° monte à 38°.

Le 22 juillet, la situation s'aggrave brusquement, la dyspnée et le tirage sont très importants et l'enfant fait une apnée prolongée.

Des clichés faits en urgence montre une augmentation des dimensions de l'image claire qui écarte les côtes et refoule davantage le coeur et le médiastin. A la base du poumon gauche, se voient des opacités irrégulières allongées en marbrures séparées par des zones claires, opacités qui n'existaient pas sur les clichés précédents.

Devant l'état de détresse respiratoire, la décision opératoire est prise, bien que le nourrisson ne pèse que 1800 g., à six semaines de vie, extra-utérine correspondant à un terme de grossesse environ de 8 mois.

Compte rendu opératoire, 22 juillet, Professeur B. DUHAMEL : Après thoracotomie du 5ème espace inter-costal gauche, le lobe supérieur apparaît distendu, aérique, ferme. Lobectomie (un lien total en point de meunier sur le pédicule). L'expansion du lobe inférieur est bonne, celle de la lingula médiocre. Drainage.

Les suites opératoires sont simples. Les troubles ont disparu. Le rythme respiratoire est calme et régulier, le teint est rose; l'enfant boit bien et facilement. Des clichés successifs montrent une réexpansion relativement lente du parenchyme restant qui occupe tout l'hémithorax jusqu'au sommet seulement 20 jours après l'opération. L'enfant sort de l'hôpital le 13 aout pesant 2.200 g.

Il entre en médecine infantile le 28 aout pour diarrhée que la coproculture montre être à staphylocoques dorés, il reçoit de la propiocine-trisulfazine et de la colimycine. On pratique un bilan de son état :

L'enfant a une respiration et un teint normal. La sonorité et l'auscultation pulmonaires sont normales. Le foie n'est pas gros. Le coeur est normal, les urines ne contiennent ni sucre, ni albumine et la cytologie est négative. Examen des oreilles négatif .

Les clichés montrent à gauche un hémithorax entièrement réhabité et paraissant clair à l'exception de quelques opacités allongées partant du hile et se dirigeant vers la base. A droite, existent quelques ombres mal limitées peu homogènes séparées par des espaces clairs siégeant sur toute la hauteur du poumon plus marquées à la partie interne que vers la paroi. L'électrocardiogramme montre que l'onde T est positive en V4, V6, alors qu'elle était négative avant l'opération.

L'hémogramme montre le 31 aout : hématies : 3.380.000, H : 64 %, V.G. : 0,96, leucocytes : 9.300, polynucléaires neutrophiles : 21, polynucléaire éosinophile : 1, lymphocytes : 65, monocytes : 13.

A partir du 5 septembre se produisent des accès de cyanose quand l'enfant crie.

Le 8, l'enfant est fatigué, polypnéique, cyanosé, pâle, tout en restant apyrétique. L'examen cardio-pulmonaire est négatif. Un cliché montre un aspect semblable à celui du 31 aout. La recherche de pneumocystis carinii dans l'exsudat pharyngé est négative.[1] Malgré l'oxygène, la digitaline, la pénicilline et l'hydrocortisone, il meurt le 10 septembre.

Cette observation ne soulève pas de problèmes cliniques. L'âge de l'enfant n'a rien de remarquable, puisque la lésion a été constatée à l'âge de 1 mois. Il en est ainsi dans la grande majorité des observations où les troubles apparaissent au cours du premier mois et parfois dans les premiers jours de l'existence. LEAP et LONGINO ont constaté l'E.L.G. chez un nouveau-né. Le poids de l'enfant, par contre, est remarquable. Prématurissime de 1350 g. lors de la naissance, il ne pesait que 1575 g. lorsque le diagnostic fut porté et 1800 g lors de l'intervention chirurgicale. Nous aurions préféré temporiser pour opérer un enfant plus volumineux mais nous eumes la main forcée par les accidents dramatiques de détresse respiratoire.

Les signes cliniques : cyanose, dyspnée, troubles du rythme respiratoire, distension d'un hémithorax ont été banaux. De même le siège au lobe supérieur gauche qui est le plus habituel.

Les images radiographiques furent très caractéristiques avec cette grande clarté gazeuse, sillonnée de quelques arborisations plus foncées, clarté aux limites précises refoulant en bas un lobe paraissant opacifié et en dedans le coeur et le médiastin et produisant une hernie médiastinale.

Le poids et la taille de l'enfant interdisaient bronchoscopie et bronchographie qui d'ailleurs n'apportent que des éléments étiopathogéniques et non diagnostiques.

La ponction, inutile et dangereuse car productrice de pneumothorax n'a naturellement pas été discutée.

Le diagnostic nous a semblé évident. Il était facile d'éviter les erreurs grossières, pneumothorax car il n'existait ni moignon pulmonaire,

(1) Nous remercions Mlle SARRUT qui a eu la gentillesse de pratiquer cet examen.

ni image pleurale, ni hernie diaphragmatique, car la clarté était unique, haut située et le diaphragme parfaitement normal.

Rien ne justifiait la possibilité d'une pneumatocèle post-infectieuse ou pneumopathie bulleuse extensive généralement post-staphylococcique. L'enfant avait bien subi un traumatisme obstétrical avec une rupture du cordon et une ecchymose céphalique, mais il n'avait jamais paru infecté. Il était apyrétique et son leucogramme normal. L'emphysème bulleux géant et le kyste géant dysembryoplasique se distinguent par une apparition à un âge plus avancé, un siège plus souvent basal qu'apical et une image arrondie parfaitement claire sans contenu parenchymateux.

Le traitement ne posait pas de dilemme en dehors de la date de l'intervention. En principe, il n'y a pas de limite inférieure d'âge. Dès 1950, POTTS opéra un enfant de cinq jours et JONES un béhé de 3 jours. Le faible poids de notre malade, conséquence de sa prématuration, présentait un handicap important, d'une part à cause de la petite taille des vaisseaux et bronches, facteur de difficulté technique même pour un opérateur entraîné à la chirurgie néo-natale et d'autre part à cause de l'immaturité des parenchymes viscéraux. La détresse respiratoire survenue brusquement après une période d'accentuation progressive des troubles imposa l'intervention à l'âge de moins d'un mois du terme physiologique.

L'enfant fut transformé immédiatement et les suites opératoires furent simples, si ce n'est que le délai de réexpansion totale du restant du poumon fut un peu long.

Nous espérions l'enfant complétement guéri. Un deuxième séjour dans notre service pour une infection entérale sans gravité montra l'existence d'une autre affection respiratoire. Une dyspnée répparut, progressa rapidement. Des opacités parenchymateuses apparurent dans le poumon droit et le restant du poumon gauche et malgré nos efforts thérapeutiques, l'enfant mourut à l'âge de deux mois et demi. Sa mort fut expliquée par des lésions pulmonaires associées trouvées à l'autopsie.

Le premier examen anatomique a porté sur la pièce opératoire. Structure macroscopique : ce lobe très augmenté de volume et de poids (puisque, après fixation les fragments dissociés pesaient 25 g), nous a été communiqué déjà fixé et ouvert. On peut toutefois retrouver partout la même structure, à la fois dense et élastique, faite de cavités juxtaposées, petites à paroi épaisse, ressemblant autant à un poumon en rayons de miel qu'à une balle mousse. Nulle part, il n'a été trouvé la moindre formation bulleuse.

- Structure histologique -

Au niveau des multiples fragments prélevés on note des aspects comparables (à l'intensité près des altérations), avec :

- du point de vue général :

. une lobulation anormalement apparente en raison de la présence, dans toutes les cloisons péri-lobulaires, de multiples cavités kystiques tantôt vides, tantôt remplies de lymphe, et dont la bordure endothéliale repose directement sur une mince bande conjonctivo-élastique. Ces cavités répondent donc à des lymphatiques considérablement dilatés.

Les lobules pulmonaires ainsi délimités sont tantôt dissociés par une infiltration hémorragique (mais ce fait est exceptionnel), tantôt très denses avec des alvéoles à paroi très épaisse et à lumière étroite, tantôt au contraire très clairs, faits d'alvéoles dilatés à paroi mince.

- dans le détail : il faut préciser l'état d'un certain nombre de cons-

. les axes broncho-vasculaires :

. les bronches ont une structure normale, aussi bien dans leur taille que dans leurs constituants (anneaux cartilagineux, fibres élastiques et musculaires).

. les artères ont également une taille, une forme et une constitution normales.

. par contre, les troncs broncho-artériels sont entourés de cavités ovoïdes souvent optiquement vides, qui augmentent considérablement la taille des axes et correspondent à des fentes lymphatiques distendues.

- Les cloisons péri-lobulaires

sont le plus souvent représentées par une large lumière optiquement vide (correspondant aux lymphatiques distendus) bordée latéralement par une mince bande réticulinique sur laquelle s'appuient les parois alvéolaires. On retrouve parfois de minces cellules endothéliales formant le revêtement interne de ces cavités, tandis que leur paroi peut contenir quelques fibres élastiques.

- Les parois alvéolaires :

Les lumières alvéolaires sont pratiquement toujours libres d'exsudat sauf en de rares points où elles contiennent des hématies (traumatisme opératoire ?)

Les parois sont d'épaisseur variable, en rapport avec le degré de distension de la lumière, mais on y retrouve toujours les mêmes constituants : quelques fibres réticuliniques, de rares fibres élastiques (semblant souvent border directement la cavité), de très nombreuses cellules histiocytaires à noyau clair et à cytoplasme abondant formant d'épaisses travées qui occupent la presque totalité de la cloison.

Il est à souligner qu'il manque l'élément majeur d'une paroi alvéolaire normale : le capillaire sanguin, qui, dans un poumon de prématuré de cet âge (8 mois), représente à lui seul les 3/4 de l'épaisseur pariétale. Une étude attentive montre qu'il n'en existe ni dans les parois amincies des alvéoles distendus réalisant l'aspect "emphysémateux" classique, ni dans les cloisons d'épaisseur normale, ni même dans les épais trousseaux très cellulaires qui entourent des lumières étroites.

On retrouve une vascularisation normale au niveau des axes bronchiques et jusqu'aux plus fines divisions, mais on ne peut, plus loin, mettre en évidence que de très rares fentes capillaires qui siègent au centre des cloisons les plus épaisses, et qui sont séparées du contact aérien par plusieurs couches d'éléments histiocytaires.

En conclusion, cet E.L.G. montre l'association de deux ordres de lésions :une remarquable absence de capillaires alvéolaires ,des lymphangiectasies disséminées dans les cloisons péri-lobulaires et autour des axes broncho-vasculaires, par contre trousseaux et bronches ont une structure normale.

L'autopsie a permis les constatations macroscopiques suivantes : les seules anomalies retrouvées macroscopiquement siègent au niveau des poumons. Il n'existe en effet aucune malformation et en particulier le coeur est normal.

Au niveau du thorax, il existe tout d'abord une symphyse pleurale gauche. Mais surtout on note : à droite un très volumineux lobe supérieur avec une petite scissure partielle postérieure, un lobe moyen postéro-externe et un lobe inférieur petit. A gauche, on trouve, contrairement à ce que l'on pensait un lobe inférieur de petite taille, un lobe moyen très volumineux, correspondant à une lingula entièrement libre et une partie importante mais rétractée du lobe supérieur. C'est dire que la résection a porté non pas sur tout le lobe supérieur mais simplement sur le segment ventral.

Dans ces conditions une injection vasculaire a été tentée après cathétérisme de l'artère pulmonaire. Cette injection n'est que partielle à droite, mais elle est totalement impossible à gauche la masse d'injection butant contre un obstacle de nature indéterminée, situé à quelques millimètres de la bifurcation du tronc pulmonaire.

Cette étude est complétée par une injection de lipiodol dans le système bronchique. Cette injection est facile, complète à droite, mais à gauche, il semble que seuls les lobes inférieur et moyen soient injectés.

- CONSTATATIONS HISTOLOGIQUES -

1 - Les différents viscères :

Aucune anomalie histologique n'a été non plus constatée dans leur analyse et en particulier on ne trouve aucune distension lymphatique.

2 - Le poumon gauche :

Il a été étudié par des prélèvements multiples effectués à partir du hile jusqu'à la périphérie et qui ont été secondairement examinés par coupes sériées. Cette analyse entraîne les conclusions suivantes :

a) - dans la région hilaire : il existe des perturbations très importantes portant sur les vaisseaux et certaines bronches. La première division de l'artère pulmonaire est entièrement sténosée en raison de l'association d'un collapsus et d'une endartérite avec un certain degré de nécrose de la média. Au niveau des bronches on trouve des altérations moins importantes mais qui se caractérisent par une nécrose des ilots cartilagineux au niveau des gros troncs et par une sténose complète au niveau de la bronche apico-dorsale du lobe supérieur. Ces altérations sont en rapport avec des ligatures dont on retrouve des éléments jusqu'à une distance importante à l'intérieur du parenchyme. A la lumière de ces constatations anatomiques il est facile de conclure qu'au cours de l'opération, c'est l'artère pulmonaire gauche qui a été liée et non sa branche lobaire supérieure droite, ce qui est bien compréhensible étant donné la petite taille des organes de cet enfant et les conditions de détresse respiratoire dans lesquelles il fut opéré.

b) - dans les régions plus périphériques : les lésions portent d'une part, sur les axes broncho-vasculaires, d'autre part, sur les régions lobulaires.

- les axes broncho-vasculaires sont d'autant plus modifiés que l'on est plus près du hile avec des branches de l'artère pulmonaire non perméables. Par contre, à partir de 2 cms environ, les artères sont à nouveau perméables et remplies de sang dont l'origine est vraisemblablement systémique. L'armature bronchique redevient normale en dehors du tronc apical qui est pratiquement détruit par un phénomène de suppuration.

- l'étude du parenchyme montre qu'il existe d'une part des zones normales aussi bien dans leur architecture que dans leur vascularisation, d'autre part des zones atélectasiées autour de bronchectasies remplies de pus.

3 - Le poumon droit :

Il ne présentait que peu d'altérations macroscopiques. On retrouve partout une structure à peu près normale avec une vascularisation normale des cloisons alvéolaires mais il existe également une distension très importante de lymphatiques sous-pleuraux et : lymphatiques, des cloisons péri-lobulaires.

En résumé, ce malade a présenté l'association de deux affections pulmonaires : d'une part un E.L.G. remarquable par l'absence de capillaires alvéolaires, d'autre part, des lymphangiectasies existant aussi bien dans le lobe emphysémateux que dans le restant du parenchyme des 2 poumons.

Les particularités du cas ici rapporté appellent quelques commentaires pour le replacer dans le cadre des L.P.C. d'une part et de l'E.L.G. d'autre part.

A - En ce qui concerne les L.P.G.

Notre observation rentre tout à fait dans le cadre des anomalies décrites par LE VAN VINH, ce sont :

1 - sur la pièce opératoire (poumon gauche)

- la lobulation anormalement apparente au premier examen des lames,

- la présence de multiples cavités kystiques bordées par un endothélium qui siègent dans toutes les cloisons périlobulaires,

- l'identification comme des vaisseaux lymphatiques dilatés de ces cavités kystiques qui sont tantôt vides, tantôt remplies de lymphe et dont la paroi outre l'endothélium très caractéristique possède quelquefois en périphérie quelques fibres élastiques.

Ces différents éléments descriptifs permettent de faire entrer ce cas dans la forme que LE TAN VINH appelle "macroscopique non-kystique".

2 - sur la pièce d'autopsie (poumon droit)

- la distension des vaisseaux lymphatiques à la fois dans le conjonctif sous-pleural et dans le conjonctif périlobulaire.

- l'absence de lymphangiectasies généralisées au reste de l'organisme.

Considéré sous l'angle des L.P.C. notre cas est donc tout à fait orthodoxe en ce qui concerne l'anatomie pathologique. Il semble en être de même en ce qui concerne le mécanisme des troubles responsables du décès de l'enfant.

LE TAN VINH estime que "les lésions kystiques (des L.P.C.) sont des lésions très avancées, très évoluées, elles déterminent rapidement la mort". Statistiquement, les enfants qui survivent au delà de leur premier jour ne présentent pas le plus souvent ces lésions kystiques. C'est le cas de notre observation dont les particularités nous l'ont fait inclure dans la forme "macroscopique non kystique" de LE TAN VINH.

Les accidents respiratoires de notre malade sont survenus en deux temps, les premiers, provoqués par l'E.L.G. ont été guéris, par l'intervention chirurgicale. Les seconds survenus quelques semaines plus tard ont été marqués par la réapparition de la dyspnée et de la cyanose, sans signe physique mais avec présence d'opacités non systématisées dans les deux champs pulmonaires. L'existence des lymphangiectasies pulmonaires nous semble être responsable de cette détresse respiratoire secondaire progressive et insensible à la thérapeutique jusqu'à entraîner la mort de l'enfant.

B - En ce qui concerne l'E.L.G., notre observation possède des caractères histologiques bien particuliers :

- la juxtaposition de lobules distendus à paroi inter-alvéolaires minces, étirées et de lobules denses dont les parois sont anormalement épaisses, riches en cellules histiocytaires et en fibres élastiques,

- des bronches de structure normale à tous points de vue,

- une absence complète des capillaires alvéolaires dans toutes les cloisons qu'elles soient minces ou épaisses alors que la vascularisation artérielle paraît normale. Il est à noter à ce propos que l'analyse post-mortem des cloisons (non emphysémateuses), du parenchyme a révélé une vascularisation normale. Ce trouble est donc strictement localisé à ce segment emphysémateux.

Il nous paraît logique de penser que cette anomalie vasculaire localisée au segment emphysémateux a joué un rôle dans son déterminisme.

Les théories pathogéniques concernant la production de l'E.L.G. peuvent être classées en deux catégories, bronchique et alvéolaire.

Les théories bronchiques invoquent toutes un trouble de la ventilation par valve expiratoire (Check Valve de CHEVALIER JACKSON).

L'obstruction bronchique peut être produite :

1 - par une altération de la paroi bronchique, c'est la bronchomalacie altération très fréquemment trouvée et si remarquablement étudiée en France, par NEZELOFF;

2 - par un obstacle endobronchique, sténose essentielle lobaire ou segmentaire, repli de la muqueuse bronchique hypertrophique.

3 - par une cause extérieure à la bronche, malformation vasculaire : artère pulmonaire à trajet anormal, canal artériel, veine anévrysmale, absence de médiastin, kyste médiastinal bronchogénique.

Chez notre malade on pouvait évoquer une compression de la bronche segmentaire par les lymphatiques distendus, mais en réalité les lymphangiectasies étaient bilatérales et ne nous paraissent pas avoir joué de rôle dans la production de l'emphysème.

La théorie alvéolaire repose d'une part sur des faits négatifs, par exemple, dans la moitié de leurs 26 cas personnels LEAP et LONGINO n'ont trouvé aucune anomalie ou obstruction bronchique. D'autre part, sur des documents anatomiques, BOLANDE et coll. constatent l'existence d'une fibrose

alvéolaire chez sept malades. LEAP et LONGINO ont retrouvé cet aspect dans plusieurs de leurs cas et ils estiment que la rigidité exagérée des parois bronchiques gêne l'expiration et conduit à la production de l'emphysème.

SHAW au lieu d'une insuffisance de développement du parenchyme pulmonaire pense au contraire que "la croissance s'effectue de façon excessive et anormale au niveau d'un lobe entraînant une dilatation disproportionnée et uniforme des sacs aériens. Le système broncho-vasculaire qui n'a eu qu'un développement normal sera finalement insuffisant".

Dans notre cas, l'absence de vascularisation alvéolaire qui est (rappelons-le) strictement localisé au territoire emphysémateux peut avoir joué un rôle purement mécanique par suppression de la résorption gazeuse au niveau de la paroi alvéolaire ou avoir provoqué un trouble nutritif, l'absence de capillaire dans les cloisons alvéolaires implique l'existence de communications directes entre les artères et les veines. On connaît les modifications trophiques provoquées par les shunts artério-veineux (par exemple au niveau des membres le gigantisme partiel de KLIPPEL et TRENAUNAY, remarquablement étudié par SERVELLE du point de vue vasculaire).

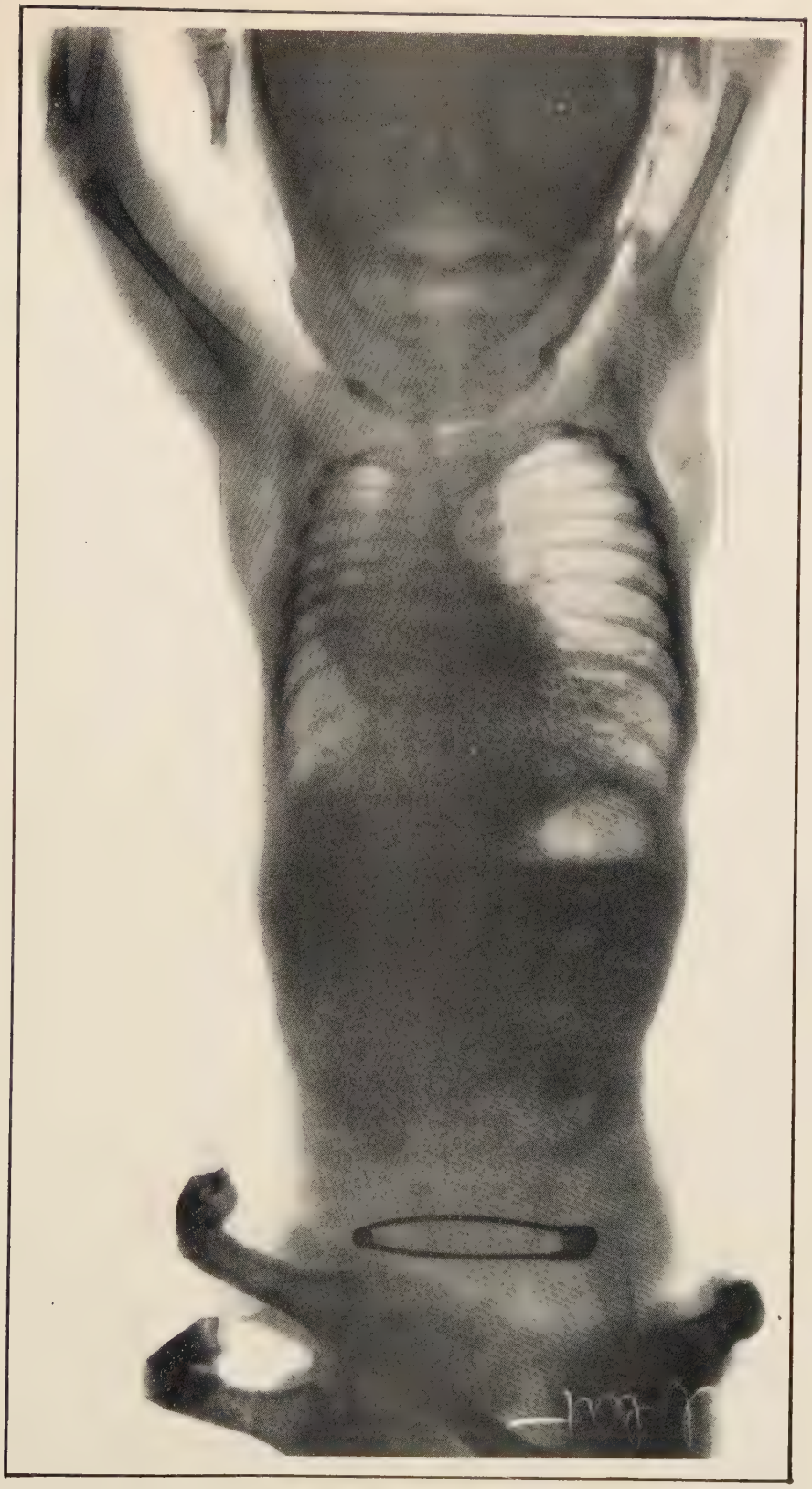
Nous n'avons pas pu étudier exactement la vascularisation de ce poumon par suite de l'impossibilité de l'injection mais nous avons noté l'augmentation non seulement de volume mais de poids (le double de la normale) du segment malade.

Il semble que la "crise vasculaire" ne se soit pas produite à ce niveau et l'on peut se demander si les descriptions classiques faisant état de parois alvéolaires amincies à capillaires étirés voire disparus ne peuvent correspondre, pour certaines d'entre elles du moins, à des faits comparables au nôtre. Notre cas, un des plus jeunes, sinon le plus jeune de la littérature (opéré à l'âge physiologique de moins un mois) répond peut être à des lésions moins évoluées dans lesquelles nous avons eu la chance d'identifier l'absence de capillaires, ce qui est plus difficile à un âge plus avancé.

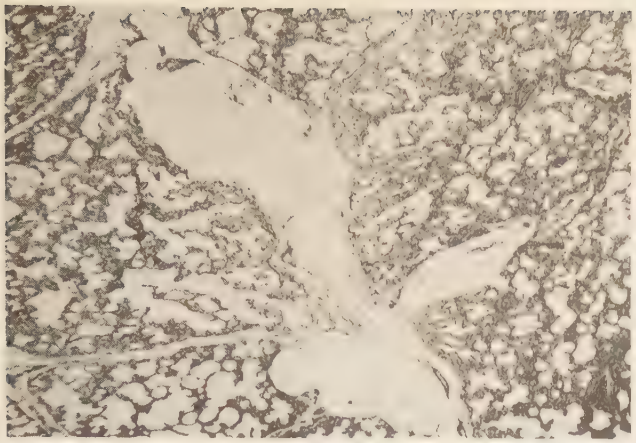
En conclusion, l'E.L.G. peut être la conséquence de plusieurs états pathologiques : l'obstruction bronchique d'une variété ou d'une autre est dé-

montrée dans environ la moitié des cas. Dans nombre d'observations aucune cause n'a pu être décelée. La nôtre nous semble remarquable par l'association de deux états malformatifs : l'un généralisée aux 2 poumons : les lymphangiectasies qui ont provoqué la mort et qui paraît sans lien de cause à effet avec l'emphysème et l'autre : l'absence de vascularisation alvéolaire dans le seul segment emphysémateux, anomalie qui nous semble être l'élément fondamental de la dystrophie parenchymateuse et expliquer cette variété de méga-alvéolose congénitale.

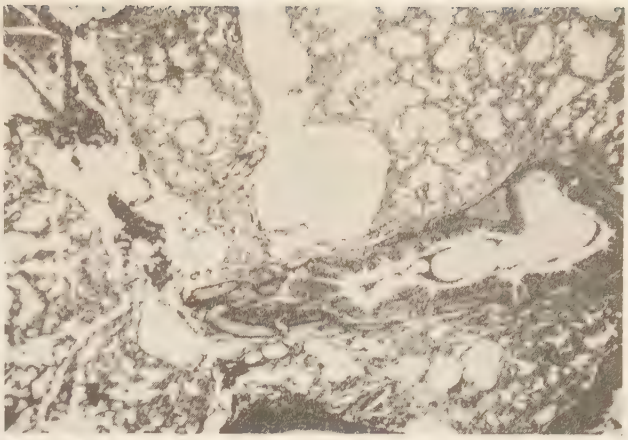
oOo



Enorme clarté gazeuse occupant la plus grande partie de l'hémi-thorax gauche refoulant le coeur et médiastin. Les opacités irrégulières de la base gauche sont à interpréter comme un trouble de la vascularisation (lymphangiectasies ?)



4

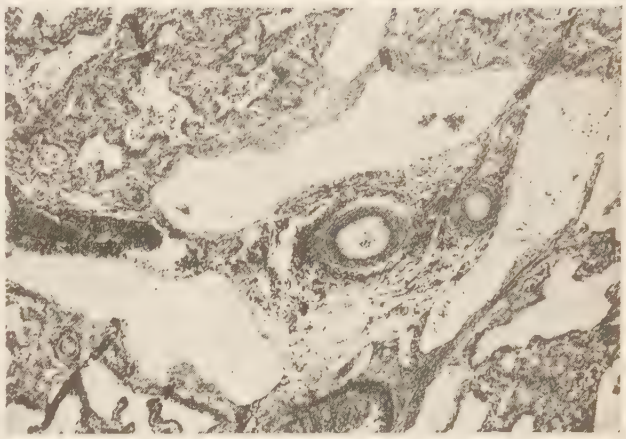


5

FIG. 4. — Aspect histologique général montrant l'énorme distension des lymphatiques péri-lobulaires et l'épaisseur irrégulière des cloisons alvéolaires.

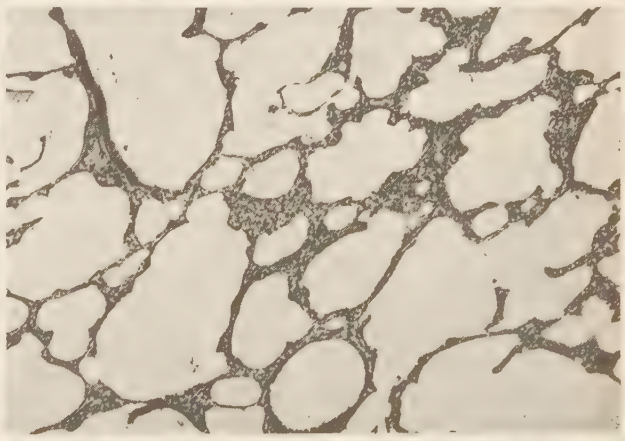
FIG. 5. — Bronchioles, cartilage normal.

FIG. 6. — Axe broncho-vasculaire avec très volumineux lymphatiques.

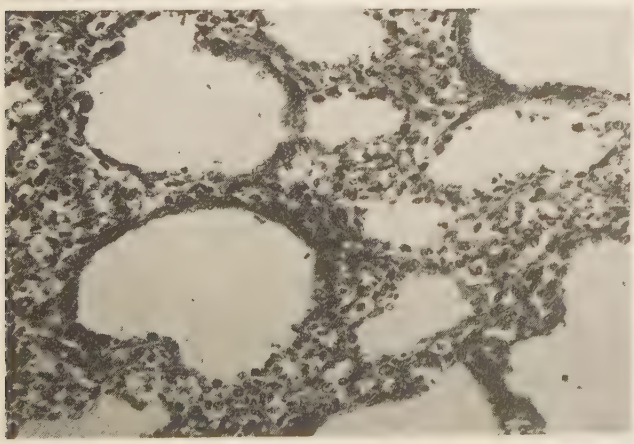


6

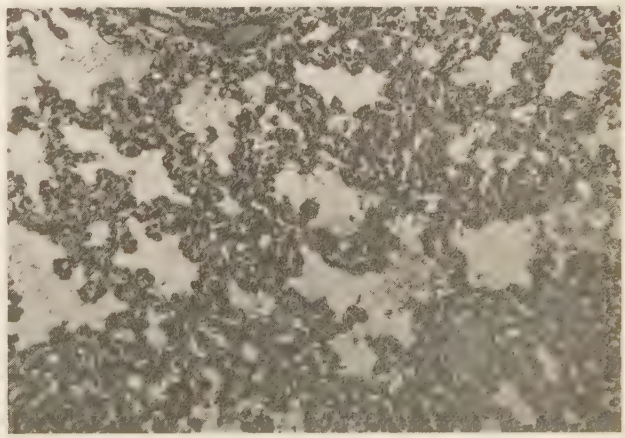
7



8



9



10

FIG. 7. — Vue d'ensemble d'un lobule pulmonaire emphysémateux avec des lymphatiques interlobulaires distendus.

FIG. 8. — Détail de la photo précédente ; alvéoles dilatés à paroi d'épaisseur variable, sans aucun capillaire décelable.

FIG. 9. — Parois alvéolaires épaisses, contenant de nombreux histiocytes, mais pas de capillaires.

FIG. 10. — Aspect habituel d'un poumon de fœtus de sept mois.

RESUME ET CONCLUSION

Chez un enfant prématuré de 6 à 7 mois on découvre après un mois de vie extra-utérine une clarté bulleuse du sommet gauche du poumon, clarté qui va s'étendre rapidement entraînant une déviation du médiastin et une compression du lobe inférieur gauche. A l'intervention pratiquée en urgence, en raison du syndrome asphyxique chez ce prématuré de 1500 g, on découvre un mégalobe qui fait hernie dès l'ouverture du thorax et qui présente tous les caractères classiques de l'emphysème lobaire géant. L'étude anatomique objective : d'une part l'association avec des lymphangiectasies pulmonaires qui se révéleront ultérieurement bilatérales; d'autre part et surtout une absence de vascularisation alvéolaire strictement localisée à la zone emphysémateuse.

Dans cette observation il faut relever ce qui est très classique, l'aspect clinique, radiologique et opératoire de l'emphysème lobaire géant malgré le terrain sur lequel il survient; mais aussi la rechute clinique, l'issue fatale, et les constatations anatomiques en rapport avec les lymphangiectasies.

A l'opposé l'originalité de l'observation repose sur l'association peu commune de 2 syndromes malformatifs rares du poumon chez un nouveau-né et sur les aspects histologiques de l'emphysème lobaire géant, avec cet aspect très particulier de l'absence totale de capillaires sanguins dans la paroi des alvéoles dilatées siégeant dans la zone emphysémateuse.

La pathogénie de l'emphysème lobaire géant faisant intervenir 2 rubriques : théorie bronchique et théorie alvéolaire, notre observation est sûrement à verser au crédit de cette dernière.

Nous voudrions en effet rappeler un paragraphe de la seconde publication de Monsieur JULIEN MARIE (1956) pour montrer combien notre cas observé s'y rapporte :

"Nous pensons également qu'il faut porter la plus grande attention à la vascularisation et à l'innervation de ces poumons malformés. De même que la séquestration pulmonaire entraîne la formation de zones kystiques, un défaut de cet ordre expliquerait peut être la production de certains kystoïdes".

C'est précisément l'anomalie de vascularisation qui singularise notre cas d'emphysème lobaire géant et qui peut permettre d'envisager un mécanisme constitutif à cette méga-alvéolose terminale que représente un emphysème lobaire géant constitué. L'absence de vascularisation de la paroi de l'alvéole strictement localisée au territoire malade peut avoir été à l'origine de l'emphysème soit par trouble mécanique (par suppression de la résorbtion gazeuse au niveau de la paroi alvéolaire), soit par un trouble nutritif (par création de multiples shunts réalisant de nombreux petits anévrysmes artério-veineux, dont on connaît l'influence trophique.)

Bien sûr le problème est encore mal cerné puisque nous gardons 2 hypothèses mécanistes, mais on connaît les tenants : l'absence de capillaires alvéolaires et les aboutissants : un emphysème lobaire géant dans le même territoire. Faut-il aller jusqu'à voir là plus qu'une coïncidence, mais bien une relation de cause à effet ?

Par ailleurs, l'anomalie de la circulation lymphatique au niveau des poumons que présentait notre malade peut elle, elle aussi, avoir été à l'origine d'un trouble circulatoire ayant entraîné secondairement l'anomalie constitutionnelle de l'alvéole ? Rien n'est moins certain et nous avons déjà fait nous mêmes des réserves à ce sujet puisque les lymphangiectasies étaient généralisées et l'emphysème localisé.

Il reste que, même sans vouloir relier ici dans leur genèse emphysème lobaire géant et lymphangiectasie pulmonaire congénitale, cette observation représente un cas de plus de ces lymphangiectasies pulmonaires qui sont

rares puisque cette observation serait le 29ème cas publié, et à son propos, il nous a été possible d'une part de revoir entièrement les 28 autres cas antérieurement connus et d'en établir un tableau récapitulatif et d'autre part, de donner les lignes générales de la maladie dans une brève étude d'ensemble apparemment non faite jusqu'ici.

oOo

Vu, le Président de Thèse :

M. JULIEN MARIE

Vu, le Doyen de la Faculté :

M. G. BROUET

Vu et permis d'imprimer
le Recteur de l'Académie de Paris
M. J. ROCHE .

BIBLIOGRAPHIE

1°) DE L'EMPHYSEME LOBAIRE GEANT

oOo

1 - ABBOTT, VAN FLEIT, WEEMS

Diagnostic and therapeutic consideration relative to lobar emphysema of infancy.
American review, of tuberculosis and pulmonary diseases
1958, 78, n°2, p. 320

2 ADAM J. M. H.

Les cavités gazeuses pulmonaires apparemment congénitales du nourrisson.
Thèse médecine Paris 1955

3 AHNLUND H., EKELUND H., RUDSTROM P.

Local pulmonary emphysema in small children, 4 operated cases
Acta paediatrica Uppsala 1958, 47, n°3, p. 328

4 ALBER I. A. M. et POTTS W. J.

Congenital lung cystis in infants
Pediatrics 1953, 12, 3, p. 283-287

5- ANDRADE, G de, CARNEIRODA CUNHA F., ARCHER R.

Sobre un caso de enfisema lobar neonatorum
Jornal de pediatria, Rio de janeiro 1963, 28, n°2, pp. 53-64

6 - ANKE W.

Kongenitales obstruktions lobäres lungen-emphysem
Kinderarztlicke praxis, 1964, 32, n°7, pp. 317-320

7- APERT E., GIRARD L. et Mlle RAPAPORT

Dilatation broncho alvéolaire chez une hérédo-syphilitique
Soc. de pédiatrie 1929, p. 174

8- AUSSANAIRE M., CABANES J.

Emphyséme lobaire malformatif géant du nourrisson
Journées pédiatriques 1961, pp. 221-227

9- BAILLY E.

Les formations aériennes géantes du poumon chez l'enfant
Thèse Médecine Lyon 1956, Paris Ed. Vigot 1957

10 - BARDOS L., GORDON A.

Congenital lobar emphysema
Bratislavske lekarske listy, 1962, 42, 2, n° 3, pp. 180-187

11 - BELSEY R. H. R.

Tension cysts of the lungs in infancy and childhood
British jour. Of tuberculosis, 1958, 52, p. 53

12 - BEZANCON F. et DELARUE J.

Structure remaniements et modes de formation des bulles d'emphysème pulmonaire
J. Fr. de Med. et Chir. Thorac. 1947, 1, 4, pp. 209-235

13 - BINET J. P. et NEZELOFF C.

3 cas d'emphysème lobaire géant du nourrisson.
Mem. Acad. Chirurgie Paris, avril 1958, 84, 12-13, pp. 377-383

14 - BINET J. P. et MEGEVAUD R.

Traitement chirurgical d'un cas d'emphyseme lobaire bulleux.
Valeur de l'administration post-opératoire de cortisone.
Helv. Chir. Acta oct. 1959, 26, pp. 289-298

15 - BINET J. P.

Grandes cavités aériennes d'origine dystrophique de l'enfant et du nourrisson
Annales de chir. thorac. et cardio. vasculaire juillet 1962, vol 1, n°3

16 - BINET J. P., NEZELOFF C., FREDET J.

cinq cas d'emphyséme lobaire sous tension chez le nourrisson
Dis. of the chest., 1962, 41, p. 126-133

17 - BINET J. P., GALEY J. J., MATHEY J.

Les sois-disants kystes aériens de l'enfant et du nourrisson
Rev. du praticien, 1963, 13, pp. 1771-1804

18 - BOLANDE R. B., SCHNEIDER A. F., BOGGS J. B.

Infantil lobar emphysema
A. M. A. Arch. Path. 1956, 61, pp. 289-294

18 - BOLONIK S.

Lobar emphysema
AMA Am. Journal of dis. of child., mars 1954, 3, p. 87

20 - BORD, R.A. de et SIBILSKY C.E.

Lobar emphysema - Lobectomie
Am. J. of disease of child 1954, 88, p.775

21 - BROUDO Lyliane

Les formes latentes de l'emphysème lobaire congénital du nourrisson.
Thèse Médecine, Paris 1962

22 - BRUWER A., CLAGETT T., et MAC DONALD Jr.

Anormalous arteries of the lung associated with congenital pulmonary abnormality.
Journal thoracie. Surg. 1950, 196, pp. 957-972

23 - BUCCI , GIOVANNI

Emphysema bolloso ostruttivo lobare in neonato prematuro
Minerva Pediatrica Torino, 1958, 10, n° 40, pp. 1016-1018

24 - CAFFEY J.

Regional pulmonary obstructive emphysema in infants and children
Amer. Journal dis. Child. 1940, 60, 3, pp. 586-605

25 - CAFFEY J.

On the natural regression of pulmonary cysts during early infancy
Pediatrics, 1953, 2, 1, p.48

26 - CAMPBELL D., BAUER A.J., HEWLETT T.H.

Congenital localized emphysema
Jal. of thoracie and cardio-vascular surgery, St Louis
1961, 41, n° 5, pp. 575-586

27 - CASTEX M.P., MAZZEI E.S., REMOLAR et PEDAGE

Emphyseme pulmonaire expérimental
Presse Med. (Argentine)
1947, 34, p.2131

28 - CASTEX M.P., MAZZEI E.S.

Aspects cliniques de l'emphysème pulmonaire
Jour. Fr. Med. et Chir. Thorax. 1948, 2, 1, pp. 19-53

29 - CASTLEMAN B., Mc NEELY B.U.

Congenital lobar emphysema right upper lobe
New England Jal of medecine, Boston 1964, n°2, pp. 100-104

30 - CHEVALIER JACKSON et MANGES W. F.

The diagnosis and the localisation of non opaque foreing bodies in the bronchi.
Am. Jour of Roentgology 1920, 7, pp. 277-285

31 - CHRISTAENS L., MARCHANT-ALPHANT H. et FOUET A.

Emphyseme congénital et cutis laxa
Presse Medicale 1958, 62, p. 1799

32 - COMBES A.

Diagnostic radiologique des emphysémes lobaires et emphysèmes bulleux chez le nourrisson
Mémoire pour le CES d'électroradiologie Paris 1957

33 - CONTROS, MILIER R. A., WHITE H. et POTTS W. J.

Circulation, 1958 (a), 17, p. 418

34 - CONWAY D. S.

The origin of lungs cysts in childhood
Arch. Dis. Childhood, 26, 504, 1951.

35 - COOKE F. N., et BLADES B.

The cysts disease of the lungs
J. of thor. surg. 23, 546, 1952

36 - CORNET E., KERNEIS J. P., DUPOM H. et COIFFARD P.

Trois cas d'emphysème lobaire géant
Poumon-Coeur, juin 1959, 15, pp. 613-621

37 - COTTOM D. G., et MIYERS N. A.

British méd. Journal 1957, I, p. 1394

38 - CROSSETT E. S., et SCHAW R. R.

Pulmonary resection in the first year of life
Surg. Gyn. Obstetr. 1953, 97, 4, pp. 417-424

39 - CUNNINGHAM G. et PARKINSON D.

Diffuse cysts lungs of granulomatoris origin.
Thorax, S. 1950, 43

40 - DAUMET et LEMELLETIER J.

Emphysème lobaire simulant une bulle d'emphysème géante
Jal Fr. Med. et chir. thorac. 1951, 5, 4, pp. 430-442
Soc. Path. resp. Sem. Hop. 1951, 21, p. 1197

41 - DEBORD R. A. et SIBILISKY C. E.

Emphysème occlusif congénital traité par lobectomie
Am. Jal diseases childhood 1954, 88, pp. 775-778

42 - DEBRE R., MIGNON et ODIER-DOLFUSS

Sur le diagnostic du kyste congénital du poumon
Soc. Pediatric 1933, 31 p. 329-332

43 - DEBRE R., LAMY M., MIGNON N. et KAPLAN S.

Emphysème pulmonaire par obstruction bronchique
Bull. et mem. Soc. Med. Hop. Paris 1938, p. 1025

44 - DEBRE R., LAMY M. et MARIE J.

Kystes gazeux congénitaux du poumon et emphysème par obstruction bronchique chez l'enfant
Presse Med. 1940, 48, 90, p. 913-917

45 - DEBRE R., PRUVOST P., GRUMBACH R., LEVY F. M. et DUHAMEL G.

Emphysème bulleux congénital avec double pneumothorax
Arc. Fr. Ped. 1947, IV, 476

46 - DEBRE R., MARIE J., SEEG - HABIB S.

La pneumopathie bulleuse extensive,
5ème journée de Pneumophtisiologie infantile
Strasbourg 1950

47 - DE CHEHEBAR V. S., et GUAGLIONE R. R.

Considérations sobre el enfisema pulmonar en el recien nacido
Dia Medico Buernos Aires Juillet 1957, 29, 49, pp. 1664-1666

48 - DIAZ BOBILLO I., PELLIZA J. M., MOSQUERA J. E., PAZZI H.

Enfisema obstructivo lobular an un lactante de cuatro meses.
Lobectomia curacion.
Arch. Argent. Pediat. 1955, 36, 4, pp. 178-188

49 - DOLETSKI J., S. JA et OVANNIKOV A. A.

Progressive lobar emphysema and tension cyst of the lung in early children. Pediatrija Moskva 1963, 41, n° 2, pp. 55-64

50 - DROUET L., HERBEVAL et FAIVRE G.

Le rôle du facteur bronchique dans l'emphysème bulleux.
Am. Med. 1946, 47, p. 341

51 - DUFRANC P. et MARTIN G.

Un cas d'emphysème lobulaire géant
Poumon coeur Juin 1959, 15, p. 623-627

52 - EGAN R. W., JEWETT T. C., et Mc MANUS

A. M. A. Arch. Surg. 1958, 77, p. 584, 596

53 - EHRENHAFT J. L. et TABER R. E.

Progressive infantil emphysema. A surgical emergency
Surgery 1953, 34, 3, p. 412-425

54 - EIKEN M.

Congenital obstructive emphysema in infants
Acta Peadiatrica Stockholm
1961, 50, n°1, p. 17-24

55 - ENGELS S.

The child's lung
London 1947 Ed. Arnoldt p. 71-80

56 - EVANS A. W.

Congenital obstruction of the respiratory tract bronchial malformations
Am. Jal of Roentgology 1949, 62, 2, p. 177-184

57 - FERGUSSON C. F., NEUHAUSER E. B. D.

Congenital advance of the lung and other anomalies of the
trachéo-bronchial trèe
Am. Journ. Roentgology 1944, 52, pp459-471

58 - FERRER P. I. S., et CLARET COROMINAS I.

Emfisema lobar congenito.
Archivos de pediatria Barcelona 1963, 13, n°49, pp. 493-506

59 - FISHER C. C., TROPEA F. Jr. et BAILEY C. P.

Congenital pulmonary cysts. Report of infant trated by
lobectomy with recovery
J. Pediat. 1943, 23, 2, p. 219-223

60 - FISHER H. W., POTTS W. J., HOLLINGER P. H.

Lobar emphysema in infants, and children
J. Ped. St Louis 1952, 41, p. 403-410

61 - FISHER H. W. , LUCIDO J. L. , LYNXWILLER C. P.

Lobar emphysema
J. Am. Medical Association Janv. 1958; 166, 4, pp. 340-345

62 - FLOYD F. W. , REPICI A. A.

Emphyseme lobaire congenital bilateral opéré avec succès
Pédiatrics janv. 1963, pp. 87-96

63 - FONTAN A. , VERGER P. , LAGARDE E.

Emphysème lobaire du nouveau-né
Arch. Fr. Pediat. 1954, II, p. 445,
J. Med. Bordeaux 1954, I, p. 57-58

64 - FONTAN A. , VERGER P. , RETRIAT A. , PUYGALON A.

Emphyseme lobaire diffus, bulle géante d'emphysème et kyste aérien ballon dunouveau-né.
Pediatrie 1962, 17, pp. 55-65

65 - FONTAN A. , VERGER P. , BATTIN J. J. , KERMAREC J.

Deux observations inhabituelle de mucoviscidose. Détresse respiratoire néo-natale.
Am. de Pédiatrie 1964, n°27,28, pp. 1589-1595

66 - FOURNIER H.

2 cas d'emphysème lobaire géant du nourrisson opérés et guéris
Mem. Acad. Chir. Paris avril 1958, 84, n°12-13, p. 383-387

67 - GALY P.

L'emphysème lobaire géant malformatif du nourrisson
Sem. des Hop. Annales de chirurgie thorac. et cardio-vasculaires
1962, 1, n° 3, juillet, pp. CT 1141-CT 1144

68 - GAMMASOTA

Morphologie normale et pathologique des cartilages trachéo-bronchiques
Les bronches, janv-fev. 1955, n°1

69 - GILBERT J. W. , MYERS R. T. , BRADSCHAW H. H.

Pulmonary cysts report of 21 cases.
J. A. M. A. 1953, 151, 1075

70 - GILBERT J. W. , MYERS R. T.

Intra-thoracie tension phenomena in neonatal period and infancy
A. M. A. Arc. Surg. 1958, 76, 3, pp. 402-406

71 - GILLE P., RODIER P.

Emphyseme lobaire géant malformatif du nouveau-né segmentectomie, guérison.
Arch. Fr. de pédiatrie 1960, 17, n°8, pp. 1069-1072

72 - GIRAUD P., BERNARD R., COIGNET R., METRAS H., HARTUNG I.

Lobectomie pour emphysème obstructif chez un nourrisson
Sem. Hop. Paris 1950, pp. 1483-1484

73 -GIRAUD P., METRAS H., GALLERAND R.

Kystes pulmonaires congénitaux chez un nourrisson
Guérison complète après ponction chirurgicale
Arch. Fr. Ped. 1953, X, 85

74 - GROSS R.E., LEWIS J.E.

Défect of the anterior mediastinum
Surg. Gynec. and obst. 1945, 80, pp. 549-554

75 - GUIVARCH J.

L'emphyseme lobaire congenital
Thèse Med. Paris, janv. 1954

76 - HAMILTON J.C., GILLEPSIE R.W.

Congenital hypertrophie emphysema
Am. Jour. of Roentgenology
Springfield 1958, 80, n°3, pp. 421-425

77 - HARTER J.S.

Discussion du rapport de SLOAN au 33ème congrès de l'Am. Ass. Thor. Surg.
San Francisco 1953, J. Thorac. Surg. 1953, 26, I, pp. 17-18

78 - HERMER F.

Angeborenes lobäres emphysem.
Neue Oesterreichische Zeitschrift fuer Kinferheilkunde 1960, 5, n°1, pp. 24-41

79 - HELMER F.

Angeborenes lobäres emphysem und cystische Missbildung der bronchien
Zeitschrift fur Kinderheilkunde 1962, 87, n°3, pp. 237-254

80 - HENRY W.

Localised pulmonary hypertrophie emphysema
J. Thorac. Surg. 1954, 27 p. 197-203

81 - HIGH J., AREY B.

Lobar emphysema in infants.
Am. J; Dis. Child. 1956, 92, p. 498

82 - HOLZEL A., BENETT E., VAUGHAM B. F.

Congenital lobar emphysema
Arch. Dis. Childhood 1956, 31, p. 216-221

83 - JEAN R.

Emphyseme lobaire obstructif géant du nourrisson
Paris, Clinique de pédiatrie sociale 1960

84 - JEUNE M., MOUNIER-KUHN P., BETHENOD M.

Considérations générales sur les troubles de la ventilation chez l'enfant
Pediatrie 1951, 40, pp. 57-119

85 - JEWETT Th. ? ADLER R. H.

Localized pulmonary emphysema of infancy
Surgery St Louis, 1958, 43, n°6, pp. 926-934

86 - JEWSBURY

British J. Surg. 1955, 42, p. 601

87 - JOSEPH R., NEZELOFF L., RIBIERRE M.

Le rôle des anomalies des cartilages bronchiques dans la pathogénie de l'emphysème lobaire géant
Ann. de Pediatrie 1958, 32, 47, pp. 536-546

88 - KAPLAN S.

Emphyseme par obstruction bronchique chez l'enfant
Thèse Médecine Paris 1939

89 - KEEFE E., JONES C.

Pneumo-médiastinum in the newborn
Radiology 56, p. 567, 1951

90 - KORNGOLD H. W., BAKER J. M.

New surgical treatment of unilobar obstructive emphysema of the newborn
Pediatrics 1954, 14, 4, pp. 296-304

91 - KREUTZER R., PELIZA J. M., POGLILIA C.

Emfisema obstructivo del pumon en un nino de 55 dias, lobectomia curation
Arch. Argent. Pediat. 1955, 36, 43, 4, p. 163-177

92 - KUTUSEV F. H.

Surgical treatment of the congenital emphysema of pulmonary lobe
Vestnik-hirurgie Moskva 1961, 86, n°5, pp;65-67

93 - LANTUEJOUL P., RIBADEAU-DUMAS L., HEREAUX

L'emphyseme pulmonaire à lanaissance
Bull. et mem Soc. Med. Hop. Paris, 1947, 34,35, pp. 1069-1075

94 - LAURENCE F.

Sur un cas d'emphysème lobaire du nourrisson
Thèse Bordeaux, 1955

95 - LAURENCE G. et FOURNIER H.

L'emphysème lobaire géant du nourrisson
Revue du praticien 1958, 8, 24, pp. 2794-2796

96 - LEAHY J. L. et BUTSCH W. L.

Surgical managements of respiratory emergencies during
firts few weeks of life
Arch. Surg. 1949, 69, pp. 466-483

97 - LE BRIGAND H.

Resultat d'une lobectomie pour emphyseme lobaire géant
Annales chir. Thorac. et Cardio-vascul. 1962, n°3, pp. 1147-1149

98 - LE HIR M., et GUIGNARD

Emphyseme bulleux. Exérèse
J. Fr. Med. et Chir. Thorac. 1953, 7,2, pp. 156-160

99 - LEWIS J. E. et POTTS W. J.

Obstructive emphysema with a defectof the anterior mediastrium
J. Thorac. Surg. 1951, 21, 438

100 - LIEBNER E. J.

Radiologic aid in regional and generalized emphysema of the lungs
in infants
Pediatrics 1959, 24, n°6, pp. 1050-1064

101 - LONGINO L. A., LEAPE L. L.

Infantile lobar emphysema
Pediatrics aout 1964

102 - LOUTSCH H.

Aspect chirurgicaux de l'emphyseme pulmonaire bulleux
Concours Medical janv. 1959, 81, pp. 21-24

103 - MAC EACHERN C. G., et MAC COY R. R.

Lobectomy for congenital cysts disease of the lung. Report of a case in nine days old infant
J. A. M. A. 1953, 151, 992

104 - MARIE J., SERINGE Ph. HEBERT S., DEBRAY P.

Etude anatomo-radioclinique d'un emphyseme lobaire géant malformatif Pneumonie lipidique associée.
Arch. Fr. Pediatric 1951, VIII, 369

105 - MARIE J., SEE G.

Les kystoïdes pulmonaires congénitaux du nourrisson
Arch. Fr. de Pédiatrie 1956, XIII, n°8, pp. 820-857

106 - MARTUCCI E.

L'emphysema lobare congenito
Pediatria napoli 1961, 69, n°2, pp. 381-388

107 - MATHEY J.

Chirurgie pleuro-pulmonaire du nourrisson
Sem. Hop. Paris 1954, 41, pp. 26-29

108 - MATHEY J., BINET J. P., GALEY J. P.

Aspects chirurgicaux de l'emphysème pulmonaire
Symposium de chirurgie thoracique, Bruxelles, 22. V. 55
In acta chir. Belg. 1955, suppl. 2, pp. 112-135

109 - MATHEY J., BINET J. P. et GALEY J. P.

Traitement chirurgical de l'emphysème pulmonaire localisé du nourrisson et de l'enfant
Arch. Fr. Pédiatrie 1956, 2, 13, pp. 113

110 - MATHEY J.

Les grandes formations aériennes dystrophiques du poumon du nourrisson
Revue praticien 1961, n° 30, pp. 3099-3109

111 - MAXWELL J.

Localized emphysema as sign of incomplete bronchial obstruction
British Med. J. 1940, I, p. 520

112 - MAY R. L. , MEESE E. H. , TIMMES J. J.

Congenital lobar emphysema
Jal of thoracic and cardio-vascular surgery
St Louis 1964, 48, n°5, pp. 850-854

113 - MEDEIROS, BARBOSA L. T.

Emfisema lobar congenito.
Jal de pediatria Rio de J. 1959, 24, n°3, pp. 122-134

114 - MEYER B. et PAUPE J.

Les emphysemes lobaires du nourrisson
Cahiers du collège de Médecine des Hopitaux de Paris
1964, n°11, pp. 706-712

115 - MIXTER and CLIFFORD

Congénital médiastinal cysts of gastrogenic and bronchogenic origin
Am. Surg. 1929, 12, p. 714

116 - MOERSCH H. , CLAGETT T.

Pulmonary cysts.
J. Thorac. Surgery 1949, 16, 179

117 -MOORE T. C.

Chondroectodermal dysplasia with bronchial malformations and
neonatal tension lobar emphysema
Jal of thoracic and cardiovascular surgery
Saint Louis, 1963, 46, n°1, pp. 1-10

118 - MORSE H. R. , GLADDING S.

Bronchial obstruction due to misplaced left pulmonary artery
Am. J. Dis. Child. 1955, 89, n°3, pp. 351-353

119 - MOUNIER-KUHN P. , JEUNE M. , BETHENOD M.

Considérations sur les troubles de la ventilation chez l'enfant
Pediatrie 1951, 40, 6, pp. 45-55

120 - MOYSON F. , DEMUL A. , CREMER N.

L'emphyseme lobaire obstructif chez le nourrisson
Acta Paed. Belgica, 1962, 16, pp. 235-250

121 - NEIMANN N.

Emphysema lobaire malformatif du nouveau né
Revue Med. de Nancy, 1959, 84, pp. 916-926

132 - POTTS W., HOLLINGER P.H., ROSENBLUM A.

Anomalous left pulmonary artery causing obstruction to right main bronchus. Report of a case.
J. Am. Med. An. 1954, 155, 16, pp. 1409-1411

133 - QUIST-HANSEN S.P.

Mutial compression fo the right main bronchus and an abnormal artery
A case of the death of a seven weeks old child
Acta Pediat. 1949, 37, 1, pp. 87-94

RABAUD P.

L'emphyseme lobaire malformatif du nourrisson
Thèse de Médecine, Paris 1957

135 - RAVITCH M., HARDY J.

Congenital cysts disease of the lungs surgical treatment by lobectomy and pneumonectomy
Arch. Surgery, 1949, 59, 1

136 - RAZEMON P., BRETON A.

Etude radio-anatomo-clinique d'un emphyseme lobaire supérieur géant chez un nourrisson de un mois
Arch. Fr. Pediatr. 1952, 9, pp. 286-290

137 - REID L., SIMON G.

The rôle of alvéolar hypoplasia in some types of emphysema
British Jal of diseases of the chest. London, 1964, 58, n°4, pp. 158-168

138 - ROBERT G.

L'emphyseme pulmonaire congenital,
Thèse Médecine, Paris 1950

139 - ROBERTSON R., JAMES E.S.

Congenital lobar emphysema
Pediatrics 1951, 8, pp. 794-804

140 - RONZONI C.

Friuli medico
Mai-Juin 1958, 13, 3, pp. 401-410

141 - ROYES K.

Localised hypertrophie emphysema
British Med. J. 1938, 2, p. 659

142 - SANTY P., JEUNE M., GALY P.

L'emphysème malformatif lobaire géant du petit enfant. A propos de 4 observations anatomo-cliniques avec guérison par exérèse
J. Fr. Med. et Chir. Thorac. 1957, 11, 5, pp. 457-478

143 - SARROUY J.

Les images claires du poumon chez l'enfant (diagnostic radiologique)
Algérie médicale 1960, 64, n°6, pp. 525-541

144 - SATTLER A. A.

Congenital lobar emphysema
Case reports of the childreen"s
Memorial hospital chicago, 1958, 16, 10, pp. 4327-4333

145 - SHAW R. R.

Localised hypertrophie emphysema
Pediatrics 1952, 9, pp. 220 227
Discussion du rapport sloan, 33è congrès de San Francisco 1953
J. Thorax surg. 1953, 26, I, pp. 16-17

146 - SHERMAN F. E.

Anomalies causes of left pulmonary artery, a cause of obstruction emphysema in infants.
Pediatrics 1959, 54, I, pp. 93-98

147 - SILVER A. W., KIRKLIN J. W., HARRIS L. E.

Localised hypertrophie emphysema
Disease of the chest 1956, 30, p. 458

148 - SLOAN H.

Lobar obstructive emphysema in infancy treated by lobectomy

J. Thor. surg. 1953, 26, pp. 1-20

149 - STEPANOV E. A., VODOLAZOV J. A.

Congenital lobar emphysema of the lungs
Hirurgija 1963, 39, n°4, pp. 31-37

150 - STOVIN P. G.

Congenital lobar emphysema
Thorax september 1959, 14, pp. 254-262

151 - SZOMBATTI S., KONTOR E.

Surgical treatment of emphysema in infants in children
Acta paediatrica hungarica, 1963, 4, n° 34, pp. 389-397

152 - TORRES-MARTY C., PEGUERO MONFORTE G.

Emfisema lobar congenito.
Archives de pediatria
1963, 14, n° 79, pp. 55-60

153 - VAILLANT J. P.

A propos de deux cas d'emphyseme lobaire géant
Thèse Paris 1961, n° 73

154 - VAN EPPSE F., DAVIES D. H.

Lobar emphysema
Am. Jour. of roentgenology 1955, 73, pp. 375-386

155 - VAN LECKWYCK F.

Contribution à l'étude de l'emphyseme lobaire congenital for anomalies de la paroi bronchique.
Thèse Médecine, Paris 1957, 574

156 - VENTURINI A.

Enfisema lobare congenitale,
Arch. di chir. del torace 1957, II, 2, pp. 209-222

157 - VERGER P., PETRIAT A., KERMAREC J., SERVILLE F., PUYJALON A.

Emphyseme lobaire malformatif du nouveau-né, lésions chondro-dysplasiques étendues.
Arch. fr. de pédiatrie 1965, 1, 100-107

158 - VESLOT J., SAGLIER P.

Emphyseme malformatif bilatéral chez un nourrisson
Annales de chirurgie thoracique et cardio-vasculaires 1962
1, n°3, pp. CT 1144 - CT-1145

159 - VIZCARRONDO E.

Enfiseme pulmonar obstructivo congenito
Archivos venezolanos de puericultura y pediatria,
Caracas 1960, 23, n° 75, 76, pp. 97-109

160 - WHITE H.

Obstructive emphysema in infancy
Am. J. Dis. Child. 1951, 81, 6, pp. 862-864

161 - WHITE-JONES R. H.

Congenital lobar emphysema
Arch. Dis. Child. 1954, 29, pp. 248-253

162 - WIER J. A.

Congenital anomalies of the lungs
Ann. of internal Med. Baltimore 1960, 52, n°2, pp. 330-348

163 - WILLIAMS M. H.

Localised pulmonary hypertrophie emphysema
J. Thor. Surg. 1952, 24, 5, pp. 522-529

164 - WOLF H. G.

Das angeborene lobare emphysem
Ann. Paediatria bassel 1963, 201, n°4, pp. 336-345

165 - WOOD J., WHITE BOGGS

Congenital emphysema case report of the children's memorial hospital chicago.
1952, 10, pp. 3130-3134

166 - ZATZKIN H. R., COLE P. M., BRONSTHER B.

Congenital hypertrophie lobar emphysema
Surgery Saint Louis 1962, 52, n°3, pp. 505-512

oOo

2) - DES LYMPHANGIECTASIES PULMONAIRES CONGENITALES

oOo

1 - BAIN G. O.

Congenital adnomatoïd malformation of the lung
Diseases of the chest
1959, 36, n°4, pp. 430-433

2 - BREDT H.

Lymphangiectasia pulmonarum congenita
Arch. Path. Anat. 1952, 321, pp. 517-530

3 - CARTER R. W., WAUGHN H. M.

Congenital pulmonary lymphangiectasis
Amer. Jal Roentgenology 1961, 86, pp. 576-578

4 - EVEN R., ROUGEAU J., GALIAN A.

Les lymphangites pulmonaires cancéreuses
Presse Med. 1962, 70, pp. 2787-2789

5 - FERENCZ C.

Congenital abnormalities of pulmonary vessels and their relation to malformations of the lung.
Pediatrics 1961, 28, n°6, pp. 993-1010

6 - FRANCK J., PIPER P. G.

Congenital pulmonary cystic lymphangiectasis
J. A. M. A., 1959, 171, pp. 1094-1098, Chicago

7 - GIAMMALVO J. T.

Congenital lymphangiematosis of lungs
Lab. Invest. 1955, 4, pp. 450-456

8 - HEUMANN G., KORN R., LEVY SILAGY J.

A propos d'un cas de lymphangiectasie pulmonaire congénitale
Arch. Fr. Ped. 1960, 17, pp. 1012-1023

9 - HOLDER T. M. , CHRISTY M. G.

Cystic adénomatoïde malformation of the lung.
Jal of thoracic and cardio vascular surgery
St Louis 1964, 47, n°5, pp. 590-597

10 - JAVETT S. N. , WEBSTER I. , BRAUDO J. L.

Congenital dilatation of the pulmonary lymphatics
Pediatrics 1963, 31, n°3, mars, pp. 416-425

11 - KLEBS E.

Dic allgeneim pathologie
Zweiter teil 1 vol. Jena, fischer ed.

12 - KWITTKEN J. , REINER L.

Congenital cystic adenomatoïd malformation of the lung
Pediatrics 1962, 30, n°5, pp. 759-768

13 - LAURENCE K. M.

Congenital pulmonary cystic lymphangiectasis
J. Path. Bact. 1955, 70, pp. 325-333

14 - LAURENCE K. M.

Congenital pulmonary lymphangiectasis
Jal Clin. Path. 1959, 12, pp. 62-69

15 - LE TAN VINH, COCHARD A. M. , VU TRIEN DONG

Lymphangiectasies pulmonaires congénitales du nouveau-né et du nourrisson.
14ème journées d'études et d'information sur le nouveau né
Paris, Expansion scientific. Fr. 1963, pp. 766-767

16 - LE TAN VINH, COCHARD A. M. , VUTRIEN DONG

Lymphangiectasies pulmonaires congenitales et lymphangite pleuro-pulmonaire, cancéreuse métastatique de l'enfant.
Arch. fr. de Péd. 1964, 21, n°2, pp. 165-182

17 - Mc KENDRY J. B. J. , LINDSAY W. K. , GERSTEIN M. C.

Congenital defects of the lymphatics in infancy
Pediatrics 1957, 19, pp. 21-35

18 - MAIDMAN L. , BARNETT R. N.

Congenital dilatation of pulmonary lymphatics
A. M. A. Arch. Path. 1957, 64, pp. 104-106

19 - MANN T. P.

Hémihypertrophy left side of body. Congenital lymphatic edema of left arm.
Radiological enlargement of heart shadow
Proc. Roy. Soc. Med. 1955, 48, p. 330

20 - MASSON

Tumeurs humaines 2è éd. 1 vol. Paris Maloine 1956

21 - MATERNA L.

Lymphangiectasiae vesiculosae pleurae pulmonatis
Frankf. Zeitse. für pathol. 1910, 1911, pp. 1-18

22 - MILLER W. S.

The lung 2è edt. Springfeild thomas 1950

23 - POLICARD A.

Le poumon. Structures et mécanismes à l'état normal et pathologique.
2è édit. 1 vol. Paris Masson 1955

24 - ROUJEAU J. , DELARUE J. , DEPIERRE R.

Lymphangiectasie pulmonaire diffuse
Jal. Fr. Med. et chir. 1950, 4, p. 488-503

25 - SACREZ R. , LEVY J. M. , KORN R. et PAIRA M.

Lymphangiectasie pulmonaire congenitale et fibro clastose de l'endocarde
Arch. Fr. de ped. 1960, 17, pp. 1344-1349

26 - TURKER A. S.

Lymphangiectasis
American Jal of roentgenology, Springfield 1964
91, n°5, pp. 1104-1113

27 - VIRCHOW R.

Gesammelte abhandlungen zur avissenschaftlinchen medecine
Francfort Meidinger Shon 1856

oOo

EDITIONS A.G.E.M.P.
8 RUE DANTE
- PARIS V^e -
ODÉ 58-90